

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD
LYON

Année 1976 - N° 481

**HYPERTENSION PORTALE PREHEPATIQUE
APRES CATHETERISME DE LA VEINE
OMBILICALE EN PERIODE NEONATALE**

(à propos de 3 observations personnelles)

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 9 novembre 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel KAPSA
né le 5 novembre 1950
à TUNIS

**UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD
LYON**

Année 1976 - N° 481

**HYPERTENSION PORTALE PREHEPATIQUE
APRES CATHETERISME DE LA VEINE
OMBILICALE EN PERIODE NEONATALE**

(à propos de 3 observations personnelles)

T H E S E

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 9 novembre 1976

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel KAPSA

né le 5 novembre 1950

à TUNIS

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD
LYON

Année 1976 - N° 451

OMPHALITE EN PERIODE NEONATALE
APRES CATETERISME DE LA VEINE
HYPERTENSION PORTALE PREOPERATOIRE

(à propos de 3 observations personnelles)



THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 2 novembre 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel KAPSA
né le 5 novembre 1950
à TUNIS

UNIVERSITE CLAUDE - BERNARD

Président de l'Université : Professeur GERMAIN D.

Premier Vice-Président : Professeur ELBAZ E.

Secrétaire Général : M. RAMBAUD J.

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE MEDECINE :

- ALEXIS CARREL - DIRECTEUR : Professeur C. GIROD
- GRANGE-BLANCHE - DIRECTEUR : Docteur SALLE B. (Maître de conférences Agrégé)
- LYON-NORD - DIRECTEUR : Professeur GARIN JP.
- SUD-OUEST - DIRECTEUR : Professeur ROBERT JM.

BIOLOGIE HUMAINE - Directeur : Professeur CZYBA J. C.

TECHNIQUES DE READAPTATION : Directeur - M. MORGON A. (Maître de Conférence Agrégé)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES - Directeur : Professeur ODOUX L.

SCIENCES ODONTOLOGIQUES - Directeur : Docteur VINCENT R.

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE - Directeur: M. MILLION

MATHEMATIQUES - Directeur : Professeur BUCHWALTER H.

PHYSIQUE - Directeur : Professeur UZAN R.

CHIMIE ET BIOCHIMIE - DIRECTEUR : Professeur HUET J.

SCIENCES DE LA NATURE - Directeur : Professeur BRUN J.

BIODYNAMIQUE ET PSYCHOPEDAGOGIE - Directeur ; M. FONTANGE R. (Maître de
INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N°1 - Professeur POUYET B. conf. Agr.)

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N°2 - Professeur GALLET Directeur
OBSERVATOIRE - Directeur : Professeur BIGAY JH. ENSAM

PHYSIQUE NUCLEAIRE - Directeur : Professeur SARAZIN A.

U. E. R. DE MECANIQUE - Directeur : Professeur MATHIEU J.

RESPONSABLES D'ENSEIGNEMENT
de l'U.E.R. ALEXIS CARREL

1er CYCLE -

Anatomie : M. le Professeur BOUCHET Alain
Biologie : M; le Professeur GIROD Christian
Chimie-Biochimie : M. le Professeur COLOBERT Louis
M. NOFRE Claude Maître de Conférences Agrégé
Histologie-Embryologie-Cytogénétique : M. le Professeur GIROD C.
Mathématiques et Statistiques : M. le Professeur SITE Jean
Physiologie : M. PELLET Michel Maître de Conférences Agrégé
M. SCHMITT Michel Maître de Conférences Agrégé
Physique-Biophysique : M. le Professeur BERGER Michel
Psychologie-Médicale : M. le Professeur GUYOTAT Jean
Sciences Sociales et Economie Médicale : M. le Professeur ROCHE L.

2ème CYCLE -

Anatomie Pathologique : M. le Professeur TOMMASI Michel
M. LOIRE Robert Maître de Conférences Agrégé
Bactériologie : M. le Professeur FLEURETTE Jean
Cardiologie : M; le Professeur FROMENT Roger
M. le Professeur GONIN André
Chirurgie Cardiaque : M. le Professeur MARET Gilbert
Chirurgie Digestive : M. le Professeur FRANCILLON Jacques
Chirurgie Générale : M. le Professeur LIARAS Henri
M. le Professeur DESCOTTES Jacques
Chirurgie Infantile : M. DAUDET Maurice, Maître de Conférence Agrégé
Chirurgie Osseuse et Orthopédique : M. le Professeur de MOURGUES G.
M. COMTET J. Maître de Conf. Agr
Dermatologie : M. le Docteur PERROT
Endocrinologie : M. le DOCTEUR BERTHEZENE François

.../...

Gastro-Entérologie : M; le Professeur BEL André
Génétique Générale : M. HERMIER Michel Maître de Conférences Agrégé
Gynécologie : M. le Professeur ROCHET Yves
Hémobiologie : M; le Professeur MOREL Pierre
Hygiène : M. le Professeur J. C. Maître de Conférence Agrégé
Maladies Infectieuses : M. GIROUD Maurice Professeur Agrégé
Maladies du Sang : M. le Professeur REVOL Louis
Médecine Expérimentale : M. le Professeur MORNEX René
Médecine Légale : M. le Professeur ROCHE Louis
Médecine du Travail : M; le Professeur BOURRET Jacques
Néphrologie : M; le Professeur FRANCOIS Bernard
Neuro-Chirurgie : M. le Professeur MANSUY Louis
M. FISCHER Georges Maître de Conférences Agrégé
Neurologie : M. le Professeur DEVIC Michel
M. AIMARD Gilbert Maître de Conférences Agrégé
Obstétrique : M; le Professeur GARMIER René
Ophtalmologie : M. PAUPERT-RAVAULT M. Maître de Conférence Agrégé
Oto-Rhino-Laryngologie : M. le Professeur MARTIN Henri
Parasitologie : mle le DOcteur BATTESTI
Pédiatrie : M. le Professeur FRANCOIS René
Pharmacologie : M. EVREUX J. C. Maître de Conférence Agrégé
Pneumo-Phtisiologie : M. le Professeur TOURAINE Roger
Psychologie : M. le Professeur GUYOTAT Jean
Radiologie : M. BUFFARD Pierre maître de Conférence Agrégé
M. CHOLLAT Louis Maître de Conférence Agrégé
Rhumatologie : M. MEUNIER Pierre Maître de Conférences Agrégé
Séméiologie Chirurgicale : M. VIGANL Jacques Maître de Conf. Agrégé
Séméiologie Médicale : M; le Professeur VIALA Jean Jacques
Stomatologie : M. le Professeur DUMAS Pierre
Urgence-Réanimation ; M. le Professeur DELEUZE Raymond
Mme ESTANOVE Suzanne Maître de Conf. Agrégé
Urologie : M. le Docteur DUBERNARD P.

A MA FEMME

Sans ton aide, ce travail n'aurait
pu être accompli.

Qu'il soit le témoignage de notre
immense amour.

A MA FILLE

A MES PARENTS

Qu'ils trouvent ici l'assurance
de ma plus grande affection et
de tout mon amour.

A MES FRERES ET SOEUR

A MA BELLE-SOEUR

A MES BEAUX-PARENTS

Leur aide a été appréciable.
Qu'ils soient ici remerciés.

A TOUTE MA FAMILLE

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur R. FRANCOIS

Il nous fait le grand honneur d'accepter de présider notre jury.

Au cours du semestre passé à ses côtés, nous avons apprécié ses qualités humaines et ses grandes connaissances.

Nous le remercions très vivement de bien vouloir nous juger.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur agrégé L. CHOLLAT
(Maître de Conférence agrégé)

Monsieur le Professeur agrégé M. HERMIER
(Maître de Conférence agrégé)

Monsieur le Professeur agrégé E. SAUBIER

Monsieur le docteur P. BRET

Ils ont accepté de nous juger. Qu'ils trouvent
ici l'expression de notre profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BETEND

C'est à lui que revient l'idée directrice
et tout le mérite de ce travail.

Son aide nous a été indispensable.

Qu'il trouve ici l'assurance de notre
profond remerciement et de notre grande amitié.

A MONSIEUR LE DOCTEUR POUILLAUDE

Qu'il soit remercié pour son aide.

A NOS MAITRES DE L'HOPITAL D'ANNONAY

Madame Le Docteur KNEZYNSKI

Monsieur le Docteur BROCA

Monsieur le Docteur GRANIER

Monsieur le Docteur BERTHET

Ils ont su guider nos premiers pas dans
la pratique médicale.

A HERVE et ELISABETH

A TOUS MES AMIS

AU PERSONEL DU CENTRE DE TRANSFUSION
SANGUINE D'ANNONAY

INTRODUCTION

Les techniques actuelles de soins et de surveillance des nouveaux-nés malades exigent des voies d'abord faciles et permanentes.

La technique du cathétérisme veineux ombilical, inaugurée par DIAMOND en 1946, est vite apparue comme une méthode de choix dans la recherche néonatale.

L'emploi des cathéters à demeure dans les vaisseaux ombilicaux a été mis en oeuvre en 1966 au Centre de Médecine Néonatale de Port-Royal (Florence GELLER). L'artère ombilicale fut d'abord seule utilisée, puis, à partir de 1967 l'emploi de la veine ombilicale s'est généralisée.

La constatation de certaines lésions anatomiques graves fit limiter l'emploi du cathéter veineux ombilical. Parmi ces complications, un certain nombre de cas d'hypertension portale ont été rapportés à la suite d'OSKI (35) et de TIZARD (47).

Nous rapportons ici les cas de 3 enfants porteurs d'une thrombose portale avec hypertension portale due au cathétérisme de la veine ombilicale ; Le 3ème n'a pas encore été opéré.

Le matériel d'étude est complété par les observations de la littérature.

Nous ferons ensuite un bref rappel de l'anatomie du système veineux ombilical, de la méthode du cathétérisme et des indications de celui-ci.

Puis, nous dénombrerons les divers accidents du cathétérisme veineux ombilical en insistant particulièrement sur les thromboses portales avec hypertension portale.

Enfin, dans un dernier chapitre, nous envisagerons la thérapeutique de ce type d'hypertension.

OBSERVATIONS

I - OBSERVATIONS PERSONNELLESA) OBSERVATION N° 1 :

V.... YVAN (Service du Professeur MONNET, Pavillon S, Hôpital Edouard Herriot). Prématuré de 2 300 g, né à la 35ème semaine. Apgar à 4 à une minute. Injection dans la veine ombilicale de 10 ml de bicarbonate à 42 o/oo, 10 ml de glucosé à 10 % et 10 mg d'hydrocortisone.

Il existait une incompatibilité sanguine foetomaternelle ; Celle-ci a nécessité une exsanguinotransfusion à la première heure de vie de 320 ml par la veine ombilicale (on ne possède pas de renseignement sur le Test de Coombs, l'hémoglobine et la bilirubine du sang du cordon).

Le lendemain est survenue une détresse respiratoire avec aspect radiologique évoquant une inhalation de liquide amniotique. Le liquide céphalo-rachidien était hémorragique, mais on ne put affirmer l'hémorragie méningée ou de ponction.

En raison de l'impossibilité de cathétériser l'artère (section du cordon), un cathéter veineux ombilical est mis en place. Une antibiothérapie est mise en route parallèlement. 5 ampoules de PPSB sont injectées en 2 jours en raison d'un taux de prothrombine bas.

Par la veine ombilicale, on passe chaque jour 80 à 100 ml de glucosé isotonique.

Au 3ème jour, une cyanose de la jambe droite impose l'ablation du cathéter. Evolution favorable en quelques jours.

L'enfant est rendu à sa famille au 17ème jour.

A l'âge de 2 mois, on constate une dyspepsie aux farineux qui oblige à arrêter la farine au 5ème mois, une splénomégalie importante sans hépatomégalie et un gros ventre. L'hémogramme montre des globules rouges à 3,3 millions et une hémoglobine à 10,6 g.

Le transit oesogastrique ne montre pas de varices.

Une splénoportographie est réalisée à l'âge de 6 mois $\frac{1}{2}$
(Dr DUSQUENEL) :

- Pression intrasplénique 32 cm d'eau,
- Veine splénique très dilatée, avec reflux dans les veines diaphragmatiques.
- Absence d'imprégnation du tronc porte, avec circulation collatérale réopacifiant l'arborisation intrahépatique qui semble encore assez satisfaisante surtout au niveau du lobe droit.

Donc, il existe une hypertension portale importante avec aspect décrit sous le nom de "cavernome", correspondant aux voies de reperméabilisation de la veine porte vers le foie. La veine mésentérique supérieure n'étant pas visible, on pratique quelques jours plus tard une cavographie qui se révèle normale.

Par la suite, l'enfant est suivi régulièrement en consultation : la rate se stabilise à 4 - 5 TD, il n'y a pas d'hépatomégalie, le ventre a diminué de volume ; le développement est normal et le régime sans farine est interrompu à 4 ans sans problème. Aucun épisode d'hémorragie digestive, pas de signe d'hypersplénisme depuis 6 ans.

Conclusion :

Il s'agit d'un prématuré de 2 300 g, né à 35 semaines. On retient dans la période périnatale une détresse respiratoire et un ictère par incompatibilité sanguine foetomaternelle dans le système rhésus. Une exsanguinotransfusion est réalisée à 1 heure de vie, puis le cathéter est laissé 3 jours en place pour alimentation parentérale.

L'hypertension portale est découverte au 5ème mois devant une intolérance digestive ; elle est confirmée à 6 mois $\frac{1}{4}$ par la splénoportographie (thrombose du tronc porte).

L'enfant, maintenant âgé de 6 ans, a été suivi régulièrement ; il n'a présenté aucune hémorragie digestive.

B) OBSERVATION N° 2 :

C... DOMINIQUE (Service du Professeur FRANCOIS, Pavillon S bis, Hôpital Edouard Herriot).

Né le 11/9/60 à 37 semaines ; poids de naissance 2 000g ; Forceps pour travail prolongé.

Ictère à la 24ème heure par incompatibilité sanguine foetomaternelle dans le système rhésus. On ne possède pas de renseignements sur les examens pratiqués sur la sang du cordon.

L'enfant est adressé dans le service à la 62ème heure de vie. La splénomégalie paraît banale dans la situation présente.

- Première exsanguinotransfusion de 680 ml alors que la bilirubine est à 29,8 mg pour 100 ml. Par la suite, à la 75 ème heure, la bilirubine est à 22,8 mg pour 100 ml et à la 85 ème heure, à 29 mg pour 100 ml.

- On pratique alors une 2ème exsanguinotransfusion de 740 ml. La bilirubine est à 14 mg pour 100 ml à la 99 ème heure et à 9,8 mg pour 100 ml au 10ème jour.

Au 19 ème jour de vie, apparaît un tableau qui fait suspecter une thrombose portale : météorisme, circulation collatérale, splénomégalie, oedème de la région ombilicale, anses huilées sur l'abdomen sans préparation. L'évolution immédiate est favorable sous antibiotiques, mais la splénomégalie persiste, dure à 3 TD. L'enfant est rendu à sa famille et sera suivi en consultation :

- A 2 mois, la splénomégalie est inchangée et on note un gros foie plus surprenant. L'enfant est ensuite perdu de vue.

- A 3 ans, splénomégalie identique, puis l'enfant est ensuite perdu de vue pendant 2 ans.

- A 5 ans, il est hospitalisé pour des épistaxis fréquentes et un bilan de coagulation avant adénoïdectomie. La mère signale des épisodes de quelques jours pendant lesquels il existe une circulation collatérale. On retient une rate descendant jusqu'à l'ombilic, une circulation collatérale, mais il n'y a ni ascite, ni hépatomégalie. Le transit oesogastrique montre des varices oesophagiennes. On peut donc affirmer l'hypertension portale ; la nature préhépatique paraît la plus probable étant donné les antécédents, mais des éléments discordants font discuter une atteinte hépatique : varicosités des pommettes, gros foie noté à 2 mois, taux de prothrombine abaissé(60%).

En accord avec les chirurgiens, une splénoportographie et une biopsie hépatique sont prévues : la ponction biopsie hépatique est annulée en raison du taux de prothrombine trop bas.

La splénoportographie montre les éléments suivants :

- Pression intrasplénique à 37 cm d'eau,
- Thrombose totale du tronc et des branches intrahépatiques de la veine porte.
- Importante circulation collatérale autour de la grosse tubérosité et de l'oesophage, ainsi que vers le bas où il semble exister une dérivation rénale droite.

Le principe de l'intervention est accepté. On décide d'attendre la première hémorragie digestive ou les signes d'hypersplénisme pour pratiquer une anastomose cavomésentérique. L'enfant sort et sera suivi régulièrement en consultation.

L'évolution est alors la suivante :

- Cliniquement : les épistaxis se répètent mais restent minimales (sauf une fois au début d'une coqueluche) et seulement au rythme de 1 par mois environ. La rate reste d'abord stable à 1 - 2 TD pendant un an, puis augmente de volume et se stabilise à 3 - 4 TD. On ne note jamais de gros foie, ni d'ascite, ni de circulation collatérale, ni d'hémorragie digestive.
- Un nouveau transit oesogastrique, fait à l'âge de 6 ans, confirme l'existence de varices.
- L'évolution biologique est résumée dans le tableau ci-dessous.

En 1969, à 8 ans 6 mois, en raison de l'apparition de l'hypersplénisme (voir tableau ci-dessous), l'enfant est hospitalisé. L'hypertension portale est bien supportée cliniquement : pas d'hémorragie digestive, (les Webers sont négatifs au cours de ce séjour et les précédents n'expliquent pas l'anémie normochrome) pas de gros foie, pas d'ascite, pas de circulation collatérale.

Une nouvelle splénographie est réalisée :

- Pression intrasplénique 30 cm d'eau,
- Varices oesophagiennes et splénorénales spontanées,

	1966	1967	1968	1969
Globules rouges	3,8 M.	-----	-----	3,9 M.
Globules blancs	5 300	-----	-----	3 400
Plaquettes	124 000	-----	100 000	68 000
Hémoglobine	10,8 g	-----	-----	10,4 g
Réaction de Weber	-----	Positif	Positif	Négatif
Taux de prothrombine	60%	70%	-----	68%
Tests hépatiques	Positifs	Négatifs	Positifs	Négatifs
Electrophorèse des prot.	Normale	Augmentation des gamma-globulines	-----	Augmentation des gamma-globulines

- Circulation à contre-courant dans la veine splénique, donc pas d'opacification du cavernome noté lors de la première splénoportographie.

En accord avec le Professeur SAUBIER, on décide d'attendre encore pour opérer car l'anastomose ne serait pas meilleure que l'anastomose spontanée, ceci en raison du faible calibre des vaisseaux.

Le transit oesogastrique montre des varices remontant jusqu'à la bifurcation trachéale.

L'enfant sort et sera revu tous les 3 mois avec hémogramme complet. Pendant encore 2 ans, l'état restera tout à fait stationnaire, l'hypersplénisme ne s'aggravant pas.

A l'âge de 12 ans, l'enfant est hospitalisé en urgence pour hémorragie digestive (une hématomèse nocturne de 25 ml environ, suivie après quelques heures de 2 méloenas). Il existe des signes cliniques d'anémie aigue. De fait, l'hémorragie a été importante puisque, après 2 transfusions de 500 ml, l'hémoglobine est seulement à 8,4 g. Le transit oesogastrique montre des varices importantes sur toute la moitié inférieure de l'oesophage et sur la grosse tubérosité. L'intervention est alors décidée après une 3ème splénoportographie à titre pré-opératoire : celle-ci confirme l'élévation de la pression intrasplénique (42 cm d'eau) et la thrombose totale du système porte.

Une anastomose cavomésentérique est réalisée à l'âge de 12 ans et 1 mois (Professeur SAUBIER).

Par la suite, l'enfant est revu en consultation pendant 4 ans : la rate diminue de volume, les varices oesophagiennes disparaissent. Elles sont présentes sur une gastroscopie (Dr MOULINIER), faites 2 mois après l'intervention, mais, sur un transit oesogastrique fait un an après l'intervention, elles ont disparues. Une artériographie mésentérique supérieure faite 2 mois après l'intervention montre une veine mésentérique supérieure de gros calibre, une anastomose bien perméable. L'enfant va tout à fait bien avec un recul de 4 ans.

Conclusion :

Nouveau-né de 2 000 g, né à 37 semaines. Ictère à la 24ème heure par incompatibilité sanguine foetomaternelle dans le système rhésus, ayant nécessité 2 exsanguinotransfusions.

L'hypertension portale est suspectée à 3 semaines de vie devant une splénomégalie avec circulation collatérale. L'enfant est ensuite perdu de vue jusqu'à l'âge de 5 ans, date à laquelle une splénoportographie confirme le diagnostic (thrombose du tronc et des 2 branches de la veine porte). Apparition de signes d'hypersplénisme à 8 ans ½.

Anastomose cavomésentérique termino-latérale pratiquée à 12 ans après la première hémorragie digestive. Excellent résultat sur 4 ans d'évolution.

C) OBSERVATION N° 3 :

C... HERVE (Service du Professeur FRANCOIS, Pavillon S bis, Hôpital Edouard Herriot).

Né le 13/12/72, 3 mois avant le terme théorique. Poids de naissance 1 400 g, présentation par le siège, existence d'un placenta praevia marginal. Malgré cela, pas de souffrance périnatale, pas de maladie des membranes hyalines.

Dans la période néonatale, on note une hypocalcémie à 60 et une anémie sévère (probablement en relation avec le placenta praevia) nécessitant 5 transfusions par voie ombilicale. Pour assurer un apport calorique suffisant, un cathéter veineux ombilical est laissé en place pendant 8 jours ; Les solutés utilisés seront du glucosé isotonique et hypertonique. La pointe du cathéter se situe dans la veine mésentérique supérieure (le trajet a été le suivant : veine ombilicale, branche gauche de la veine porte, tronc porte au lieu du canal d'Arantius, veine mésentérique supérieure).

Le développement de l'enfant est satisfaisant jusqu'à l'âge de 13 mois : épisode de bronchopneumopathie dyspnéisante nécessitant une antibiothérapie et une corticothérapie de 15 jours.

Deux semaines après sa sortie de l'hôpital, l'enfant est admis en urgence pour hémorragie digestive (quatre méloenas dans la

journée, puis une hématémèse dans la soirée). On note lors de ce séjour :

- Un syndrome hémorragique : pâleur cutanéomuqueuse intense, souffle systolique, hémoglobine à 7,6 g (elle avait été notée à 9,8 g, 2 semaines auparavant), globules rouges à 3,3 millions, HCM à 24 pg, fer sérique à 34 microgrammes pour 100 ml.

- Une rate descendant jusqu'à l'ombilic avec un abdomen tendu,

- ← Un foie à 2 TD ; le taux de prothrombine est à 60 %, la bilirubine à 1 mg pour 100 ml, l'électrophorèse des protéines montre une augmentation des alphas 2 globulines.

L'association d'une anémie à des méloenas et à des angiomes tubéreux fait discuter la possibilité d'une angiomatose diffuse.

Le lavement baryté est normal.

Le transit oesogastrique montre des varices oesophagiennes très probables.

Une gastroscopie au tube rigide (Dr MOULINIER) montre un oesophage normal avec cependant une suspicion de varices sur le tiers inférieur.

Le diagnostic d'hypertension portale est alors porté devant les éléments suivants : hépatosplénomégalie, varices oesophagiennes probables, mise en place en période néonatale d'un cathéter veineux ombilical laissé pendant 8 jours avec perfusion de soluté glucosé isotonique et hypertonique et dont la pointe se situait dans la veine mésentérique supérieure.

Une scintigraphie splénique montre une rate de volume subnormal sans zone lacunaire.

La splénoportographie (Dr POUILLAUDE) confirme le diagnostic :

- Thrombose de la branche gauche de la veine porte,
- Perméabilité de la veine splénique et du tronc porte,
- Dérivation vers la grosse tubérosité où il existe des varices vers le système azygos, le système surrénalo-rénal gauche et la veine cave inférieure.

On décide, avec le Professeur SAUBIER, d'attendre le 2ème

accident pour intervenir. Une anastomose cavomésentérique est prévue car la veine splénique a un trop faible calibre pour qu'une anastomose splénorénale soit efficace.

En juin 1975, l'enfant étant âgé de 2 ans et 6 mois, le 2ème accident se produit : méloenas pendant 2 jours, puis hématomèse. A l'hôpital d'Oyonnax, on constate : un syndrome hémorragique (pâleur intense, globules rouges à 1,8 million, hémoglobine à 3,9 g, HCM à 22 pg, hématocrite à 15 %), une splénomégalie à 3 TD (sans signe d'hypersplénisme : globules blancs à 6 000, plaquettes 213 000) avec météorisme abdominal, une circulation collatérale et des varices au transit oesogastrique. L'enfant est à nouveau transféré dans le service du Professeur FRANCOIS où le bilan confirme l'anémie hypochrome. Les Webers sont positifs une fois.

A la demande des chirurgiens, une exploration vasculaire abdominale complète est pratiquée à titre pré-opératoire (Dr POUILLAUDE) :

1) Splénoportographie :

Veine splénique perméable de 5 mm de diamètre.

La partie initiale du tronc porte est constitué par des néovaisseaux ou par un segment reperméabilisé, le reste du tronc porte est normal. La branche gauche de la veine porte est grêle, mais bien visible.

Au temps parenchymateux, il existe une plage ronde sur la partie centrale du foie, non imprégnée (séquelle d'abcès ou de thrombose ?).

Il existe des dérivations surtout tubérositaires et oesophagiennes, mais aussi périrachidiennes. Cette dérivation azygos demande un contrôle de perméabilité de la veine cave inférieure dont on n'a pas l'imprégnation.

La pression intrasplénique est de 52 cm d'eau.

2) Artériographie sélective du tronc coeliaque et de la mésentérique supérieure :

Le tronc coeliaque est intéressant surtout au temps artériel : la circulation artérielle intrahépatique est plus lente que dans la rate. Le parenchyme hépatique n'est pas homogène, avec de petites images claires arrondies.

Les temps veineux sont importants pour la veine mésentérique supérieure : la partie initiale de la veine mésentérique supérieure est perméable, puis elle se divise en "V" : la branche droite rejoint l'origine de la veine porte, la branche gauche rejoint la veine splénique. Ce retour veineux du temps mésentérique supérieur est en faveur d'un cavernome ou d'une anomalie équivalente de la veine porte. Le confluent veine splénique, veine mésentérique supérieure, veine porte, a une forme en losange qui est anormale.

3) Cavographie, Phlébographie rénale gauche, Phlébographie sus-hépatique :

La veine cave inférieure est libre sur toute sa longueur.

La veine rénale gauche est perméable, son diamètre est de 6 mm. Il existe d'importantes anastomoses avec le système azygombaire, ce qui correspond à une disposition particulière.

La phlébographie sus-hépatique est normale.

Enfin, une nouvelle gastroscopie pré-opératoire est réalisée (Dr MOULINIER) : varices œsophagiennes turgescents sur les 3/4 inférieurs de l'œsophage.

Une anastomose ilio-mésentérique est réalisée à l'âge de 2 ans et 7 mois : pédicule hépatique hypervascularisé avec le foie normal ; Section de la veine iliaque primitive droite à l'origine de la veine cave inférieure ; Dissection de la veine iliaque primitive gauche jusqu'à sa division. Anastomose ilio-mésentérique termino-latérale (Dr SAUBIER, Dr PARTINSKY).

EVOLUTION POST-OPERATOIRE :

Traitement anticoagulant. Dyspnée laryngée lors de la

détubation, imposant une réintubation et un traitement antibiotique et corticoïde. L'évolution a été favorable lors de la 2ème détubation.

- 2 semaines après l'intervention : la circulation collatérale a disparu, la rate est seulement à 2 TD, les varices œsophagiennes ont diminué de moitié à l'endoscopie. La ponction biopsie hépatique montre, de façon un peu surprenante, une fibrose portale diffuse non inflammatoire, les canaux biliaires sont normaux.

- 2 mois ½ après l'intervention : l'hypertension portale a pratiquement disparu, rate à 1 TD, circulation collatérale minime, une seule varice aplatie visible en endoscopie. Le contrôle angiographique prévu est annulé en raison des incidents survenus lors de la dernière anesthésie générale.

- 1 an après l'intervention : la rate est stabilisée, il n'y a ni circulation collatérale, ni météorisme, ni hépatomégalie. Le bilan hépatique (transaminases, cholestérol, protéines) est normal. On note simplement une anémie hypochrome (globules rouges à 3,3 millions et fer sérique à 20 microgrammes pour 100 ml). Mais les Webers sont négatifs et l'enfant repart dans sa famille avec un traitement martial.

CONCLUSION :

Prématuré de 1 400 g. Né à 28 semaines par le siège, en Présence d'un placenta praevia marginal. Pas de souffrance périnatale. Anémie sévère nécessitant 5 transfusions par voie ombilicale ; le cathéter est laissé 8 jours en place pour alimentation parentérale ; sa pointe se situe dans le système porte (veine mésentérique supérieure).

L'hypertension portale est découverte à l'âge de 13 mois, après hémorragie digestive. Elle est confirmée par la splénoportographie (thrombose de la branche gauche de la veine porte). L'enfant étant trop jeune, on attend la 2ème hémorragie pour intervenir. Elle se produit à l'âge de 2 ans ½. Une exploration radiologique vasculaire abdominale très complète est pratiquée.

Une anastomose iliomésentérique termino-latérale est réalisée à l'âge de 2 ans 7 mois. Le résultat est excellent avec une évolution suivie depuis un an.

Nos trois observations sont résumées dans le tableau A

Observations et durée	Examen clinique et biologique	Examens de laboratoire	Diagnostic	Evolution
Obs. n° 1 garçon 300 g	- Exsanguino-transfusion - Alimentation parentérale 3 jours	- à 2 mois: • intolérance digestive • splénomégalie • météorisme abd. - à 20 j.: • splénomégalie • circulation collatérale • météorisme abd. - à 5 ans: • épistaxis • splénomégalie • circul. collatér. - à 8 ans ½: • hypersplénisme - à 12 ans: • hématoméso	- à 6 mois: • transit oesogast. normal • splénoportographie: thrombose du tronc porte. - à 5 ans: • transit oesogast. varices oesophage • splénoportographie: thrombose du tronc et des branches de la veine porte. - à 8 ans et 12 ans: • transit oesogast. et splénoportographie confirmatifs.	Suivie depuis 6a. • Pas d'hémorragie digestive. • Pas de signes d'hypersplénisme
Obs. n° 2 garçon 300 g	2 exsanguino-transfusions	- à 20 j.: • splénomégalie • circulation collatérale • météorisme abd. - à 5 ans: • épistaxis • splénomégalie • circul. collatér. - à 8 ans ½: • hypersplénisme - à 12 ans: • hématoméso	- à 12 ans: Anastomose cavo-mésentérique termino-latérale.	Suivie depuis 3 a. Disparition des signes d'hypertension portale.
Obs. n° 3 garçon 400 g	- Transfusions pour anémie. - Alimentation parentérale 8 jours	- à 13 mois: • hématoméso • splénomégalie • météorisme abd. - à 2 ans ½: • hématoméso • splénomégalie • circul. collatér.	- à 2 ans 7 mois: Anastomose ilio-mésentérique termino-latérale.	Suivie depuis 15 mois: • disparition des varices en 2 mois (endoscopie). • diminution de la splénomégalie.

II - OBSERVATIONS DE LA LITTÉRATURE

Les observations d'hypertension portale après cathétérisme de la veine ombilicale sont assez peu fréquentes. Dans le tableau B, nous avons regroupé les mieux décrites d'entre elles en indiquant les éléments qui nous paraissent importants pour le diagnostic et le traitement.

Il faut ajouter à cette liste :

A) Un cas de O' DONNEL :

Dans une série de 15 cas d'hypertension portale pré-hépatique, un enfant avait eu une exsanguinotransfusion à la naissance, mais on a peu de renseignements sur ce cas.

B) Un cas rapporté par ERKAN :

Dans une série de 315 cathétérismes veineux ombilicaux, l'auteur signale un enfant présentant une thrombose de la veine porte extrahépatique avec des varices oesophagiennes.

C) Un cas de LARROCHE :

Enfant ayant développé, dans les suites d'un cathétérisme veineux ombilical, en 15 jours, un ictère avec splénomégalie et hémorragies digestives. La thrombose portale fut suspectée cliniquement, l'enfant est décédé et le diagnostic a été confirmé par l'autopsie.

Sexe Poids de naissance Référéce	Indication du cathétérisme	Position du cathéter	Signes cliniques et biologiques	Fonctions hépatiques	Diagnostic	Traitement	Evolution
OSKI(35) Obs.n°4 garçon	3 exsanguino- transfusions	----	-à 19 mois: .hématémèse .splénomégalie .météorisme abd.	Normales	Transit oesogastri- que:varices de l'oe sophage.	-Ligature des va- rices à 19 mois. -à 21 mois: Anastomose spléno- rénale.	Favorable
Obs.n°5 garçon	1 exsanguino- transfusion par la veine ombilicale 2 autres par voie fémorale.	----	-à 2 mois ½: .splénomégalie .météorisme abd. -à 13 mois: .méloena	Normales	-à 13 mois: .transit oesogast. varices oesophage. .laparotomie exploratrice.	Intervention prévue.	-----
Obs.n°6 garçon	3 exsanguino- transfusions	----	-à 9 mois: .splénomégalie .anémie -à 5 ans. .hématémèse hémorroïdes	Normales	-à 5 ans: .transit oesogast. varices oesophage.	Intervention prévue.	-----
Obs.n°7 fille	Détresse res- piratoire et alimentation parentérale.	----	-à 7 mois: .splénomégalie .météorisme abd. .hémorroïdes .anémie	Normales	-à 5 mois: .transit oesogast. normal -à 13 mois: .transit oesogast. varices oesophage.	Intervention prévue.	-----
TIZARD(47) Obs.n°8 garçon	2 exsanguino- transfusions	----	-à 21 mois: .splénomégalie .hématémèse	-----	-à 21 mois: .splénoportogra- phie:thrombose de la veine porte.	Aucun	Pas d'autre hémor- ragie depuis 5 ans.

filles	transfusions.	---	.hépatosplénomégalie .circulation col-latérale .ascite -à 52 jours: .abcès hépatique -à 4 ans ½: .hématémèse	.transit oesogast. normal -à 4 ans ½: .splénoportographie: thrombose de la veine porte et la veine splénique. .biopsie du foie: cirrhose biliaire.	Intervention pour l'abcès hépatique.	
.Obs.n°10 garçon	2 exsanguino-transfusions	---	-à 3 mois: .laparotomie: thrombose de la veine porte. Pression intrasplénique de 40cm d'eau.	Aucun	---	
LEVY 28) .Obs.n°11 garçon 2600 g	.transfusions .alimentation parentérale pendant 5 j.	Dans une branche intrahépatique de la veine porte.	-à 2 ans 2 mois: .transit oesogast. douteux. .splénoportographie: thrombose de la veine porte et circulation collatérale.	Aucun	---	
.Obs.n°12 garçon 1700 g	.Réanimation en salle de travail .Alimentation parentérale pendant 6 j.	Dans une branche de la veine porte.	-à 2 ans ½: .transit oesogast. normal. .splénoportographie: thrombose de la veine porte, dilatation de la veine coronaire stomacale.	Transfusions seulement.	.hypersplénisme stable. .épistaxis fréquentes. .pas d'hémorragie digestive.	

Obs. n° 13 garçon 2 650 g	. Imperforation anale opérée. . Alimentation parentérale pendant 5 j.	-----	-à 7 mois et à 17 mois: . circulation collatérale. . leucopénie. -à 27 mois: . splénomégalie . leucopénie . thrombopénie	-----	-à 4 ans: . splénoportographie: thrombose de la veine porte, dilatation de la veine coronaire stomachique.	-----	
TABER (46) <u>. Obs. n° 14</u>	Laisse en place 4 jours. Retiré car infection ombilicale.	-----	-à 3 mois: . 2 hématomèses . splénomégalie	-----	-à 14 mois: . transit oesogast. varices oesophag. . artériographie du tronc coéliqua et de la mésentérique supérieure: thrombose de la veine porte.	-----	

COMMENTAIRES

I - GENERALITES

A) RAPPEL ANATOMIQUE :

La veine ombilicale, venant du placenta, aboutit dans la branche gauche de la veine porte, à l'extrémité du hile porte, en face de l'ouverture du canal d'Arantius. Celui-ci, poursuivant la direction générale de la veine, se jette dans la veine cave inférieure quelques millimètres avant son abouchement dans l'oreillette droite.

Mais, il est important de savoir qu'il existe des particularités anatomiques qui expliquent que le trajet d'un éventuel cathéter ne soit pas toujours aussi simple. En effet, la veine ombilicale, dans son trajet sous hépatique, reçoit des collatérales qui pourront être à l'origine de "fausses routes" du cathéter. D'autre part, l'origine du canal d'Arantius n'est pas toujours située exactement en face de l'abouchement de la veine ombilicale dans la branche gauche de la veine porte. Cette origine peut être décalée vers la droite, la sonde bute alors sur la face postérieure de la branche gauche de la veine porte et peut s'engager, soit dans celle-ci, soit dans le tronc porte ou l'une de ses branches d'origine, soit dans la branche droite de la veine porte.

B) RAPPEL SUR LA TECHNIQUE DU CATHETERISME :

Une asepsie de type chirurgical est indispensable.

Il faut passer une bourse circulaire de sécurité de 3 ou 4 points, permettant de maîtriser immédiatement tout saignement au cours du cathétérisme. Le cordon est coupé à environ 5 mm du manchon cutané. On reconnaît facilement la veine ombilicale qui est large et béante, située dans le cadran supérieur droit de la tranche de section (les artères ombilicales, habituellement au nombre de 2, sont situées dans les 2 cadrans inférieurs, sont plus petites, spasmées et saillantes). Après avoir retiré à la pince un éventuel

caillot, on fait pénétrer le cathéter d'environ 10 à 12 cm, avec douceur en retirant celui-ci de 2 ou 3 cm si l'on bute. Il ne faut jamais se fier à la longueur introduite pour en déduire la position de l'extrémité. Il faut toujours purger le cathéter avec du sérum et l'introduire monté sur une seringue, pour éviter une embolie gazeuse qui pourrait se produire surtout si la sonde est en position sus-diaphragmatique. Il faut enfin vérifier radiologiquement la bonne position du cathéter (la pointe doit se situer dans la veine cave inférieure ou l'oreillette droite). On fixera le cathéter par un fil noué et non serré et par un sparadrap sur l'abdomen, sans aucun pansement sur l'ombilic.

Le cathétérisme n'est possible que dans les 8 premiers jours de la vie ; Au delà de ce délai, la veine ombilicale est thrombosée et le canal d'Arantius fermé devient le ligament rond.

C) RAPPEL SUR LES INDICATIONS :

Le cathétérisme veineux ombilical est une voie d'abord facile, rapide à mettre en place et qui admet de gros débits. C'est la raison pour laquelle les indications ont été très larges au début. Actuellement, la survenue de complications a fait grandement limiter son emploi et sa durée d'utilisation.

Il existe 2 indications principales : l'exsanguinotransfusion et l'alimentation parentérale. Nous verrons que, dans ces 2 cas, les complications sont possibles même si la durée est réduite au minimum.

Une autre indication importante est la souffrance néonatale : dans ce cas, la veine ombilicale est utilisée pour injecter rapidement des solutions tampons, des solutés glucosés hypertoniques, etc... Les complications ne sont pas exceptionnelles ici, en raison de la nature des produits administrés.

Dans les détresses respiratoires d'apparition secondaire, il est maintenant habituel de préférer l'artère ombilicale pour la surveillance du PH et les gaz du sang sous oxygénothérapie.

Enfin, quelques indications assez rares sont à noter :

- le diagnostic des cardiopathies cyanogènes (29),
- les anémies aiguës (transfusion),

- les nouveaux-nés de mère diabétique dont le réseau veineux périphérique est souvent d'accès difficile.

II - INCIDENTS ET ACCIDENTS DU CATHETERISME VEINEUX OMBILICAL

Les complications rapportées dans la littérature sont nombreuses. Il en est certaines sur lesquelles nous insisterons peu en raison de leur caractère exceptionnel : ainsi, les perforations (22,39,46), les embolies (14,22,39,46), les complications cardiaques (13) sont graves et même souvent mortelles. De même, des cas de calcifications hépatiques (1) ou de nécroses localisées (24,32,39,41) ou encore de pseudokystes hépatiques (46) ont été rapportés de façon moins rare.

Enfin et surtout, la principale complication paraît bien être la thrombose : du simple anneau de fibrine entourant le cathéter jusqu'à la thrombose totale du système veineux porte, la plus importante et la plus grave des conséquences est l'hypertension portale préhépatique.

A) LES COMPLICATIONS RARES :

1) La perforation vasculaire :

C'est un phénomène extrêmement rare, mais gravissime, qui entraîne une hémorragie interne rapidement mortelle.

Dans une série de 178 autopsies de nouveaux-nés cathétérisés, SARRUT dénombre 13 cas de trajet aberrant dont 3 ont entraîné une perforation. Les cathéters employés étaient des cathéters à biseau (39).

KITTERMAN (22) cite également cette complication. Mais, de nombreux auteurs (14, 13, 41) n'en font pas mention.

Pour réduire ce risque au minimum, il paraît nécessaire d'employer des cathéters souples et à bout mousse, de reculer si l'on sent que le cathéter bute contre un obstacle, et de vérifier le cheminement de celui-ci sous contrôle radiologique.

2) La perforation viscérale :

TABER (46) remarque que cette complication se produit surtout lors des exsanguinotransfusions, en particulier, quand le cathéter est en mauvaise position : il y aurait un spasme veineux entraînant une hypoperfusion et donc une hypoxie avec possibilité d'entérocolite ulcéronécrosante.

Donc, là encore, il faut souligner l'importance du contrôle radiologique de la bonne position du cathéter.

3) Les embolies :

Il peut s'agir d'un embol gazeux, d'un caillot, d'un corps étranger (fragment de cathéter). Cette complication est également rare et très grave.

a) l'injection d'air peut se produire lors du cathétérisme en cas de pression négative (ce qui est le cas lors de l'inspiration, particulièrement dans les détresses respiratoires ou lorsque l'enfant crie), quand la pointe du cathéter est située dans le thorax (22). Cette embolie gazeuse est presque toujours fatale (46). Il faut donc toujours purger la cathéter et l'introduire monté sur une seringue.

b) Un caillot formé peut suivre plusieurs trajets selon la localisation de la pointe : il peut aller dans la veine porte et le foie, il peut s'engager dans la veine cave inférieure et les poumons, il peut même emprunter la veine cave inférieure, puis la circulation systémique en cas de shunt droit gauche et provoquer ainsi une embolie artérielle dans un membre ou dans l'encéphale (22).

SARRUT (39), dans sa série de 178 autopsies, rapporte 4 cas d'embolie pulmonaire et mentionne la localisation hépatique.

SCOTT (14), en 1965, sur 92 autopsies, relève un cas d'embolie pulmonaire chez un enfant porteur d'une thrombose de la veine ombilicale.

c) Un fragment de cathéter ayant migré lors de l'ablation de celui-ci : un cas unique rapporté par TABER (46) ; Il s'agissait d'un cathéter à perforations latérales comme ceux employés lors des exsanguinotransfusions.

Somme toute, l'embolie reste une complication rare à l'autopsie. Il est cependant logique de penser que bon nombre d'embolies "à minima" se produisent, mais restent asymptomatiques et évoluent spontanément favorablement.

4) Les complications cardiaques :

Quelques cas rapportés dans la littérature (13):
arythmie auriculaire chez un enfant, survenue lors de l'ablation du cathéter : évolution favorable sur 3 mois. L'auteur fait remarquer que l'accident se produit lors du changement ou de l'ablation du cathéter et explique le phénomène par l'effet mécanique du cathéter (dont la pointe se trouve dans l'oreillette droite) ou des perfusions injectées sur la paroi de l'oreillette droite à proximité du noeud sinusal.

5) Les complications hépatiques :

Cette complication est la plus fréquente de ce groupe. Il s'agit essentiellement de foyers de lyse ou de nécrose hépatique, ou encore de calcifications. Dans la plupart des cas, les lésions ne sont découvertes qu'à l'autopsie et l'atteinte hépatique est rarement suffisante pour expliquer le décès.

a) En ce qui concerne les calcifications hépatiques, 2 cas sont rapportés (1) : les calcifications se trouvaient au lieu même de la pointe du cathéter ; des solutés hypertoniques et alcalins avaient été administrés ; dans les 2 cas, la pointe du cathéter se trouvait dans une branche intrahépatique de la veine porte. On peut en rapprocher un cas de pseudokyste développé à proximité de la pointe du cathéter et qui a évolué vers la calcification en 2 mois, puis vers la disparition spontanée en 6 mois (46).

b) En ce qui concerne les foyers de lyse ou de nécrose hépatique, de nombreux auteurs en notent l'existence : 2 fois sur 92 autopsies (41), 22 fois sur 178 autopsies pour SARRUT (39), ce qui correspond à un pourcentage très supérieur, 8 cas de LARROCHE (24) sur 61 cathétérismes veineux ombilicaux, MESSER (32) en fait également mention.

De ces diverses publications, on peut retenir les points suivants :

- Dans la plupart des cas, les manifestations cliniques sont absentes car l'atteinte hépatique est trop localisée. Cependant, dans certains cas (24, 25), on a pu constaté une nécrose massive ou des lésions de cirrhose.

- L'interprétation de cette nécrose fait intervenir plusieurs facteurs :

- * L'association avec une thrombose de la veine ombilicale (41) peut faire discuter l'hypothèse d'un embol de fibrine dans la veine porte.

- * Le rôle certain d'un cathéter dont l'extrémité se situe non pas dans la veine cave inférieure, mais dans le système porte (24, 25, 32). Cette position est d'autant plus défavorable que des solutés alcalins ou hypertoniques y sont perfusés : MESSER insiste beaucoup sur le rôle du bicarbonate et du THAM, conseille de ne pas faire de telles injections si le cathéter se trouve dans le système porte. LARROCHE fait bien remarquer que dans les 8 cas de nécrose hépatique massive, les 8 enfants avaient reçu soit du bicarbonate hypertonique, soit du glucosé hypertonique et que pour 2 d'entre eux seulement le cathéter n'avait pas franchi le canal d'Arantius.

- * Par contre, dans une importante série de 22 cas de nécrose hépatique, SCOTT (41) pense que les produits alcalins n'ont pas un rôle certain : 19 de ces enfants en avaient reçu, mais 59 autres aussi qui présentaient un foie normal.

- La prévention découle de ce qui est dit ci-dessus : le cathéter doit franchir le canal d'Arantius, les injections alcalines ou de glucosé hypertoniques doivent être faites très lentement, uniquement si le cathéter est dans la veine cave inférieure.

B) LA THROMBOSE ET L'HYPERTENSION PORTALE

La thrombose vasculaire est généralement considérée comme la complication la plus fréquente du cathétérisme veineux ombilical. C'est une complication grave également par ses conséquences : possibilité de migration de caillots (voir paragraphe sur les embolies), mais surtout possibilité d'apparition d'une hypertension portale pré-hépatique. En effet, le thrombus se localise dans le système veineux : veine ombilicale, tronc porte ou ses branches d'origine ou de division. Le foie est donc en théorie respecté.

Le thrombus peut occuper, soit une très faible partie de la lumière du vaisseau, soit la totalité de celle-ci.

Divers facteurs semblent favoriser la formation de la thrombose et nous examinerons en particulier le rôle de la position du cathéter, de l'infection, de la nature des solutions injectées, de la durée du cathétérisme.

La scène clinique sera variable selon le degré de l'hypertension. Le diagnostic sera principalement confirmé par la radiographie.

1) Données anatomo-pathologiques sur la thrombose :

La thrombose totale est apparente cliniquement sous forme d'hypertension portale. Mais, des études histologiques montrent que la majorité des thromboses sont partielles et très localisées, donc innapparentes cliniquement.

a) Etude macroscopique :

EGAN (13), dans une série de 259 enfants cathétérisés, constate que 13 % des enfants autopsiés présentent une thrombose totale ou partielle avec parfois zones d'infarctus. Cependant, cette complication ne peut expliquer la mort que dans 2 cas seulement. WIGGER (51) a un pourcentage très voisin puisqu'il est de 12 %

Le thrombus peut être constitué de simples dépôts de fibrine libres ou adhérents à la paroi. (32)

Il est très important de souligner que la thrombose de la veine ombilicale est très fréquemment constatée à l'autopsie d'enfants morts de détresse respiratoire et non cathétérisés. Mais la thrombose n'est jamais adhérente comme elle l'est en cas de cathétérisme. Dans une série de 92 autopsies, la fréquence des thromboses est de 20 % (41).

b) Etude microscopique :

Une telle étude a été particulièrement bien réalisée par LARROCHE (24, 25) et SARRUT (39) :

* Il peut s'agir d'anneaux de fibrine entourant le cathéter : 17 % des 61 autopsies de LARROCHE, 27 % des 178 autopsies de SARRUT. Cette différence peut s'expliquer par le fait que LARROCHE considère comme normale la présence de fibrine sur la portion intraombilicale du cathéter (l'interruption normale de la circulation sanguine dans la veine ombilicale à la naissance favorise ce dépôt de fibrine). Il n'en reste pas moins que ce dépôt peut constituer un danger d'embolie lors de l'ablation du cathéter.

* Dans d'autres cas, il s'agit d'un thrombus pariétal adhérent à l'intima : 17 % pour LARROCHE et 37 % pour SARRUT.

* Enfin, le thrombus peut occuper totalement la lumière du vaisseau : aucun cas pour LARROCHE, 1/3 des thrombus pariétaux étaient totalement oblitérants dans la série de SARRUT.

Au total, la thrombose, quelqu'en soit le type est présente dans 41 % des cas pour LARROCHE et 66 % pour SARRUT.

c) En ce qui concerne le siège de la thrombose, tous les auteurs (13, 24, 25, 32, 39, 41, 51) admettent que la lésion intéresse, soit la veine ombilicale, soit la veine porte,

soit les branches d'origine ou de division de la veine porte. Il n'est rapporté aucun cas de thrombose du système cave inférieur.

2) Les facteurs favorisants

a) Le sexe

Il n'en est jamais fait mention dans la littérature. L'influence du sexe masculin paraît pourtant claire : en effet, en réunissant nos 3 observations et les 10 observations de la littérature pour lesquelles le sexe est précisé, on constate que 11 fois il s'agissait d'un garçon et 2 fois d'une fille.

b) La position du cathéter

On admet généralement qu'un cathéter est en bonne position lorsque la pointe se situe dans la veine cave inférieure ou l'oreillette droite. COUCHARD admet bien cette définition et pense même que si la pointe se trouve dans l'oreillette gauche la position est également favorable (11). Par contre, chaque fois que le cathéter est ailleurs, il est en mauvaise position, c'est à dire que les risques de complication thrombotique sont augmentés; la pointe peut ne pas franchir le canal d'Arantius: elle se situe alors dans le système porte, soit dans une branche d'origine (veine mésentérique supérieure en particulier) comme dans notre observation n°3, soit dans le tronc porte, soit dans la branche gauche ou droite de la veine porte (observations n°11 et n°12). Ceci peut se produire en raison de dispositions anatomiques particulières qui rendent le trajet anormal obligatoire (39). Certains pensent même que le cathéter entre plus facilement dans le système porte que dans le système cave (35).

Il semble donc certain que le principal critère de succès soit le franchissement du canal d'Arantius. La fréquence des mauvais trajets est très variable, allant de 56% pour COUCHARD (11) à 7% seulement pour SARRUT (39).

Outre les dispositions anatomiques particulières, l'étude du poids et de l'âge des enfants cathétérisés fait apparaître clairement que le risque de trajet sous hépatique anormal augmente avec l'âge et le poids de naissance, COUCHARD (11) donne les chiffres suivants :

Poids de naissance en g	Pourcentage de trajets anormaux %
1 000 à 1 500	48
1 500 à 2 000	54
2 000 à 2 500	56
2 500 à 3 000	79
sup. à 3 000	68

On ne retrouve dans la littérature aucun cas de thrombose portale dans lequel le cathéter est en bonne position. Par contre, LEVY (observation n° 11 du tableau B) note que la veinographie ombilicale avait montré un cathéter dans le système porte ; MESSER (32) fait remarquer que la fréquence des dépôts de fibrine augmente quand la position du cathéter est anormale.

Au total, la situation intraportale du cathéter doit être évitée pour les raisons suivantes :

- . La conséquence la plus redoutable en est l'hypertension portale.

- . En cas d'injection de soluté hypertonique, le flux sanguin portal étant inférieur au débit cave, la dilution se fera moins vite et le soluté sera plus dangereux (22).

- . Au cours d'une exsanguinotransfusion, le sang apporté à l'enfant n'est pas physiologique (PH, calcium, etc...). Les fonctions hépatiques sont requises pour les métabolismes de la bilirubine et il n'est pas souhaitable que le foie reçoive un soluté non physiologique qui n'a pas été auparavant dilué dans la grande circulation (12).

- . Les variations de pression veineuse sont mieux tolérées dans la veine cave inférieure que dans la veine porte.

Il est donc indispensable de localiser la pointe du cathéter, même quand celui-ci n'est pas destiné à rester longtemps en place. KITTERMAN (22), au contraire de DUNN (12), pense que la longueur du cathéter introduit apporte peu de renseignements et que des contrôles radiologiques répétés et la mesure continue des pressions veineuses pendant l'introduction du cathéter sont beaucoup plus interprétables. MESSER (32) applique la technique suivante : contrôle radiographique après injection de 3 ml de produit de contraste iodé hydrosoluble et dilué ; si la pointe n'a pas franchi le canal d'Arantius, il ne pratique pas d'injection hypertonique.

Dans notre observation n° 3, le cathéter se trouvait dans la veine mésentérique supérieure, donc dans le système porte. Cette position peu classique a probablement joué un rôle important dans la survenue de l'hypertension portale.

On peut donc admettre comme certain le rôle de la position du cathéter dans l'apparition d'une hypertension portale. Le cathéter doit absolument franchir le canal d'Arantius. Il doit être retiré si la position est estimée mauvaise.

c) L'infection

La présence du cathéter, comme celle de tout corps étranger, constitue une source d'infection, et ceci n'est pas discutable. Les observations d'infection ombilicale ou d'infection générale, de phlébite ombilicale ou d'abcès hépatique ne manquent pas dans la littérature (20, 22, 32, 39, 43, 51).

Par contre, dire que l'infection favorise la thrombose portale est discuté. Citons parmi les auteurs qui considèrent que l'infection peut être à l'origine d'une thrombose portale avec hypertension portale :

. HSIA (20), dans une étude de 21 cas d'hypertension portale préhépatique de l'enfant, insiste sur le fait que

l'on retrouve souvent dans la période néonatale des antécédents d'infection ombilicale ou générale : 7 infections (1 otite, 2 péritonites, 1 ostéomyélite, 1 abcès du pied, 1 diarrhée fébrile, 1 infection à la suite d'une circoncision), 2 infections ombilicales et 3 infections respiratoires avec diarrhée et deshydratation.

. SHERLOCK (43), dans une série de 16 cas d'hypertension portale pré-hépatique, admet 9 fois l'étiologie infectieuse (infection ombilicale ou abcès du foie hépatique).

. TIZARD (47) pense que cette hypertension portale (3 cas) est due à une infection par germes multirésistants. Il conseille d'abandonner l'antibiothérapie prophylactique à l'aveugle et de nettoyer le cathéter et l'ombilic avec de la Bacitracine avant et après l'exsanguinotransfusion.

. O' DONNEL (34) relève 4 septicémies néonatales sur 15 cas d'hypertension portale pré-hépatique.

A l'opposé, d'autres auteurs rapportent des cas d'infection au cours du cathétérisme, mais considèrent qu'il n'y a pas de relation avec la thrombose portale :

. OSKI rapporte 4 cas privilégiés d'hypertension portale après cathétérisme de la veine ombilicale. Il insiste tout particulièrement sur le fait qu'il n'est apparu aucun élément infectieux (ni infection ombilicale, ni septicémie). L'hémoculture positive dans un cas paraît être due à une contamination extrinsèque (35). Il est un fait que 45 % des hémocultures faites sur des nouveaux-nés sains sont positives (30). Il admet, par contre, comme facteur de thrombose le traumatisme provoqué par l'insertion du cathéter, ce qui semble bien être aussi l'avis de WIGGER (51).

Dans le cas de nos 3 enfants, aucun épisode infectieux n'est survenu en période néo-natale, sauf dans l'observation n° 2 (abdomen ballonné avec réaction péritonéale).

Au total, le rôle de l'infection (quelque soit le siège) dans la survenue d'une thrombose portale reste discuté. En tout cas, c'est une complication grave qu'il faut savoir éviter et qu'il faut traiter efficacement si elle apparaît. A la lumière des conseils des auteurs cités ci-dessus, il nous semble qu'une asepsie "draconnienne" avant, pendant, après le cathétérisme, accompagnée d'une culture de cathéter après ablation de celui-ci doit permettre d'éviter une antibiothérapie à l'aveugle et de traiter l'infection après connaissance d'un éventuel germe.

d) La nature des solutés perfusés

Le cathéter ombilical est souvent utilisé en raison de l'efficacité de cette voie d'abord, qui peut admettre un gros débit. C'est le cas en réanimation en salle de travail ou pour une alimentation parentérale. Les produits injectés (THAM, glucosé hypertonique, bicarbonate) sont agressifs et leur rôle dans la survenue de complications a souvent été souligné, particulièrement lorsqu'ils sont injectés dans le système porte :

. 4 cas de nécrose localisée avec thrombose sont rapportés chez des enfants qui avaient eu une injection de THAM 0,3 M et dont le cathéter se trouvait en deçà du canal d'Arantius (14).

. Messer (32) a mis au point une technique de localisation de la pointe du cathéter, uniquement dans la but d'éviter des injections hypertoniques dans le système porte. En effet, la fréquence des thromboses augmente avec l'injection de tels produits.

. Pour KITTERMAN (22), il vaut mieux injecter le bicarbonate ou le TAHM dans l'artère ombilicale que dans la veine ombilicale, car la solution atteindra moins vite (et sera donc plus diluée) le coeur (risque d'arythmie) ou le foie (risque de thrombose portale). En effet, la thrombose, après perfusion de soluté hypertonique, est plus fréquente dans le système porte que dans le système cave.

. Pour nos trois observations : le premier n'a reçu que du glucosé isotonique après une exsanguinotransfusion, le 3ème a reçu pendant 8 jours des solutés glucosés isotoniques et hypertoniques.

Il est donc indiscutable que les solutés alcalins ou glucosés hypertoniques, injectés dans le système porte, favorisent l'apparition d'une thrombose portale. Ceci doit donc être évité à tout prix et certains préfèrent dans de tels cas l'artère ombilicale (22).

e) La durée du cathétérisme

Elle est extrêmement variable, de quelques minutes pour une réanimation en salle de travail à environ 2 ou 3 heures pour une exsanguinotransfusion et même à plusieurs jours dans certains cas d'alimentation parentérale. Avec la généralisation de cette méthode, il est vite apparu que le nombre de complications, en particulier les thromboses portales, augmentait quand le cathéter restait longtemps en place. Il est vrai cependant que bon nombre de cathétérismes prolongés n'ont été suivis d'aucune complication : sur 315 cathétérismes veineux ombilicaux dont beaucoup ont excédé 72 heures, EGAN ne relève qu'un seul cas de thrombose portale avec hypertension portale (13).

Malgré tout, la plupart des auteurs reconnaissent que la durée du cathétérisme doit être limitée à 48 heures :

. LEVY (28) rapporte 3 cas de thrombose portale (voir tableau B) : la durée du cathétérisme était 2 fois de 5 jours et 1 fois de 6 jours.

. SCOTT (41), sur 92 autopsies, relève 20 % de lésions thrombotiques adhérentes. Le cathéter avait été laissé en place plus de 47 heures dans tous les cas sauf un.

. LARROCHE (24, 25), dans l'autopsie de 61 enfants cathétérisés comparés à 48 témoins, donne les chiffres suivants :

Durée du cathétérisme	Pourcentage de thromboses
en heures	%
Inf. à 12	13,7
12 à 24	56
24 à 48	60
Sup. à 48	100

Les 48 témoins examinés ne présentaient pas de lésion.

Pour les 5 cas de nécrose hépatique massive, le cathétérisme dépassait chaque fois 48 heures (le calibre et les solutés administrés étaient identiques).

Pour nos observations, le cathétérisme s'est prolongé 8 jours dans les cas n° 3, 3 jours dans le cas n° 1 et seulement la durée de 2 exsanguinotransfusions dans le cas n° 2.

Il est donc certain que le risque thrombotique augmente avec la durée du cathétérisme et que ce risque est maximal à partir de la 48ème heure. Il faut cependant remarquer que les lésions apparaissent très tôt (13,7 % à la 12 ème heure) et que le risque d'hypertension portale existe donc même lors de cathétérismes de brève durée.

3) Symptômes cliniques de ce type d'hypertension portale

Il s'agit dans tous les cas d'une hypertension portale pré-hépatique.

a) L'âge d'apparition

L'âge d'apparition des premiers signes cliniques est variable. Il va de 2 à 26 mois dans les observations de la littérature (voir tableau B) avec un cas isolé dont la première hémorragie digestive est apparue à 4 ans $\frac{1}{4}$. Pour nos enfants, les délais ont été de 20 jours, 2 mois, 13 mois.

Pour VOORHEES (49) l'hémorragie digestive apparaît vers 3 ans, mais parfois avant 1 an ou après 10 ans.

Les symptômes principaux sont l'hémorragie digestive (hématémèse ou méloena) et la splénomégalie. Les autres signes attirant l'attention peuvent être une diarrhée chronique, une circulation collatérale (abdominale ou hémorroïdaire), des signes d'hypersplénisme. Il n'y a jamais d'ictère, d'hépatomégalie ou d'ascite puisqu'il s'agit d'un bloc présinusoïdal.

b) L'hémorragie digestive

Elle est due aux varices oesophagiennes qui témoignent de l'hypertension portale. Elle est le signe le plus grave, souvent le premier. C'est de toute façon elle qui amènera à consulter. Dans nos 14 observations, elle a ouvert 5 fois la scène clinique. Dans la statistique de VOORHEES elle fut 56 fois sur 58 le premier signe et souvent le seul (49).

Elle est le symptôme principal et est très souvent présente : 19 fois sur 21 cas de HSIA (20), 11 fois sur 15 cas de O'DONNEL (34). Dans ces deux dernières séries d'hypertension portale pré-hépatique, une des causes est le cathétérisme veineux ombilical, mais la fréquence n'en est pas précisée.

Elle peut s'extérioriser sous forme d'hématémèse ou de méloéna, mais il est très difficile de savoir dans quelles proportions respectives car le terme hémorragie digestive est souvent employé sans plus de précision.

Elle peut être d'importance très variable, soit cataclysmique et parfois mortelle (7 % des cas pour VOORHEES), soit très minime et répétée entraînant alors une anémie hypochrome (38).

c) La splénomégalie

C'est sans aucun doute le signe capital à l'examen clinique.

Elle peut être découverte lors d'un examen général, avant l'apparition de l'hémorragie digestive (9 fois sur nos 14 observations). Elle doit être recherchée soigneusement devant toute hémorragie digestive.

C'est un signe constant (voir tableau A et B), mais le débord de la rate est variable de 1 à 12 cm (20).

Enfin, la splénomégalie est rarement la seule manifestation de cette hypertension: un cas de O'DONNEL (34).

On peut dire que, lorsque la splénomégalie est associée à des signes d'hypersplénisme chez un enfant ayant subi un cathétérisme veineux ombilical à la naissance, on doit évoquer le diagnostic de thrombose portale (28).

d) Les autres signes

. Un syndrome d'intolérance digestive peut représenter un symptôme important, comme dans notre observation n°1. On l'attribue généralement à un oedème de la muqueuse intestinale, du fait de la gêne à la circulation lymphatique (33). Il n'est pas cité par ailleurs dans la littérature.

. La circulation collatérale abdominale (1 fois sur 11 dans la littérature et 2 fois sur 3 pour nos enfants) ou hémorroïdaire (2 fois sur 11 dans la littérature et aucune fois pour nos enfants) témoigne également de l'hypertension portale.

. Il faut signaler la possibilité d'épistaxis qui sont rattachés à la thrombopénie de l'hypersplénisme (observation n° 2 et n° 12).

. Certains éléments négatifs permettent de suspecter le caractère préhépatique de cette hypertension portale : il n'existe jamais d'ictère ni de gros foie (voir tableau A et B). Parmi les 11 observations de la littérature, TIZARD (observation n° 9 et 10) parle 2 fois d'ascite. HSIA (20) admet que l'hépatomégalie ou l'ascite constatés parfois étaient discrets ou intermittents. Pour nos enfants, ainsi que dans 3 cas de la littérature (n° 4, 5 et 7) le terme "augmentation du volume abdominal" est employé, car il n'existe pas de véritable ascite.

Au total, les signes cliniques principaux (hémorragie digestive et splénomégalie) apparaissent dans les 3 premières années de la vie. La splénomégalie est découverte, soit lors d'une hémorragie digestive, soit plus souvent avant celle-ci.

4) Le bilan hématologique

Il permettra d'abord d'apprécier un éventuel hypersplénisme par la recherche d'une anémie normochrome, d'une leucopénie ou d'une thrombopénie. Ces signes, lorsqu'ils deviennent importants,

peuvent faire discuter l'indication opératoire, comme dans notre observation n° 3.

Dans d'autres cas, une anémie hypochrome reflètera l'importance d'une hémorragie digestive (comme dans notre observation n° 2).

Enfin, un bilan hépatique (bilirubine, taux de prothrombine, transaminases, phosphatases alcalines, tests de floculation et électrophorèse des protéines) sera pratiqué. L'intégrité des fonctions hépatiques est un argument capital pour affirmer l'origine préhépatique de l'hypertension portale.

5) La ponction biopsie hépatique

Il n'en est pas fait mention dans les observations de la littérature. Elle peut, à notre avis, être utile dans les cas douteux (présence d'un gros foie ou bilan hépatique non entièrement normal). Dans notre observation n° 3, elle n'a pu être pratiquée qu'en période post-opératoire précoce et n'a pas levé le doute sur l'intégrité absolue du foie : il existait en effet une fibrose portale qui reste inexpliquée.

6) Le bilan radio-endoscopique

Son apport est absolument capital. Il permet d'affirmer le diagnostic par la mise en évidence des varices oesophagiennes. Ensuite, l'angiographie prouvera la cause de cette hypertension portale et sera très utile pour porter la meilleure indication opératoire.

a) La recherche des varices

Plusieurs moyens sont à notre disposition, principalement le transit oesogastrique et l'endoscopie. Rappelons enfin que l'angiographie est un examen de choix pour la visualisation des varices, mais qu'il ne sera jamais pratiqué uniquement dans ce but.

. Le transit oesogastrique

C'est un examen facile à réaliser même en période hémorragique. La bouillie barytée doit être adhérente. Il faut des clichés en décubitus et en incidence oblique (en position assise, la pesanteur s'oppose au gonflement des varices), réalisés en couche mince aux différents temps de la déglutition (le péristaltisme modifie les bourrelets variqueux). On peut également utiliser l'épreuve de VALSALVA (18).

C'est un examen sans danger chez un malade bien préparé et en bon état général.

Les images de varices sont variables, mais il n'y a aucune corrélation entre leur importance et l'intensité de l'hypertension (23). Elles peuvent se localiser sur le tiers inférieur de l'oesophage, mais dépassent fréquemment la moitié du conduit et envahissent le cardia et la grosse tubérosité. Leur présence sur l'oesophage est pathognomonique de l'hypertension portale. Le transit permet de les déceler dans 60 % des cas pour GHISOLFI (18), dans 75 % des cas pour SHALDON (42). Cet examen n'a donc de valeur que s'il est positif. Dans notre observation n° 1, il faut donc noter que le transit s'est révélé normal alors qu'il existait déjà une hypertension portale (cliniquement et sur la splénoportographie).

. L'endoscopie

Chez le jeune enfant, cet examen est réalisé le plus souvent sous anesthésie générale. Cette manoeuvre n'est pas sans danger puisque la rupture de varices oesophagiennes est possible (18). Le danger est moindre si l'on utilise un fibroscope souple. Enfin, il peut être pratiqué en période hémorragique.

L'endoscopie permet de visualiser les varices avec une fréquence plus grande que le transit oesogastrique (8,9,10). Les résultats sont cependant très subjectifs et donc incertains (18).

Dans notre observation n° 3, il nous paraît intéressant de souligner le rôle important de la gastroscopie au

tube rigide qui a été pratiquée à deux reprises en période pré-opératoire (et qui a mis en évidence des varices) et également en période post-opératoire pour contrôler l'efficacité de l'anastomose.

b) L'exploration radiologique vasculaire

C'est le temps capital dans l'investigation de cette hypertension portale. L'exploration vasculaire affirme l'hypertension portale, précise le siège de l'obstacle et apporte les bases indispensables au choix de la tactique opératoire. Ses risques doivent être pesés en fonction de la scène clinique et de ses apports (37).

. La splénoportographie

C'est l'examen essentiel. Il se pratique sous anesthésie générale. Après ponction transpariétale de la rate, le premier temps consiste à mesurer la pression intrasplénique dont la valeur est très voisine de la pression portale (2). Dans un 2ème temps, l'injection rapide de produit triiodé hydrosoluble (15 à 20 ml à un débit de 4 à 6 ml par seconde selon l'âge) dans la rate est suivie d'une sériographie qui objective l'état de l'axe splénoportal et de la circulation intrahépatique, ainsi que l'éventuelle existence de réseaux anastomotiques.

Les contre indications de la splénoportographie sont les troubles de la crase sanguine (plaquettes inférieures à 100.000, taux de prothrombine inférieur à 50 - 60 %). L'allergie à l'iode est maîtrisée par une injection de corticoïdes avant l'examen. D'autre part, on peut pratiquer une splénoportographie chez un insuffisant rénal, le produit sera éliminé plus lentement.

Le principal danger de cet examen réside dans le fait qu'un hémopéritoine ou un hématome sous capsulaire se produit dans 1 à 2,5 % des cas (21) lors de la ponction ou dans les heures qui suivent. Dans certains cas, une rupture de rate

peut nécessiter une splénectomie en urgence (27, 36, 48).

Les résultats de cet examen doivent être analysés avec précision :

- La mesure de la pression intraspléni^{que} :

Elle est normalement de 10 ± 2 cm d'eau.

Au cours de l'hypertension portale, elle peut atteindre 50 ou 60 cm d'eau. Pour nos enfants, elle a été respectivement de 32, 37 et 52 cm d'eau. SHALDON (42), sur 13 enfants porteurs d'une hypertension portale préhépatique, donne une moyenne de 27 cm d'eau. Cet auteur conseille, dans les cas où la pression est à la limite de la normale, de vérifier par un cathéter passant l'oreillette droite et atteignant les veines sus-hépatiques que la pression est normale (intrahépatique).

- L'état de l'axe splénoportal :

Dans le cas d'une hypertension portale pré-hépatique, c'est lui qui sera modifié. La veine splénique ou la veine porte et ses branches, ou les deux, peuvent être plus ou moins interrompus, parfois tellement remaniées qu'elles en sont méconnaissables (21). On trouve à leur place un réseau de petites veines dilatées et sinueuses, conduisant au hile du foie. Cette formation est désignée sous le nom de CAVERNOME PORTAL (3, 21, 26). Ce cavernome correspond à des néovaisseaux et parfois à une reperméabilisation partielle de la veine porte. Certains préfèrent réserver le terme de cavernome à une néoformation angiomateuse ; dans le cas présent, ils parlent de transformation caverneuse secondaire (52). Dans nos 3 observations, cet aspect de cavernome était présent chaque fois.

Par ailleurs, la veine porte peut être mal opacifiée et donner une fausse image de thrombose en raison d'une circulation portale inversée (comme dans notre observation n° 3) ou d'une dérivation très importante en direction de la veine coronaire stomachique.

Enfin, le calibre de la veine splénique

sera mesuré avec précaution en vue d'une éventuelle anastomose splénorénale.

- La circulation anastomotique :

Son intensité et sa situation sont sans relation avec le degré d'hypertension portale (21).

Elle mérite d'être analysée car sa diminution postopératoire permettra d'affirmer l'efficacité de l'anastomose. On peut observer des dérivations dans la veine mésentérique supérieure (7 cas sur 13 pour SHALDON (42)) ou inférieure. On peut constater plus fréquemment une dérivation par la veine coronaire stomachique, puis les veines cardia et de l'oesophage et vers la grande veine azygos. On peut enfin voir une dérivation vers les veines diaphragmatiques ou les veines rénale et surrénale gauche (21).

- L'hépatographie :

Elle est souvent faible et plus ou moins retardée dans son apparition (19).

Au total, la splénoportographie permet d'affirmer l'hypertension portale, visualise l'état de l'axe splénoportal, montre le calibre de la veine splénique et la circulation collatérale.

. L'artériographie du tronc coéliqua et de la mésentérique supérieure

Après repérage global par aortographie, on emploie la méthode sélective. L'examen est réalisé sous anesthésie générale. La seule contre indication absolue est le calibre des artères : la méthode sélective n'est guère réalisable avant l'âge de 4 ans.

Le tronc coéliqua est intéressant au temps artériel pour vérifier l'intégrité de la circulation intrahépatique.

Le système porte est opacifié aux temps veineux tardifs. On visualise ainsi la veine mésentérique supérieure dont on appréciera l'état et dont on mesurera le diamètre (21).

Les images veineuses sont de moins bonne qualité que celles de la splénoportographie, mais l'artériographie est parfois indispensable pour l'examen de la veine mésentérique supérieure. Il a l'avantage de pouvoir être pratiqué en cas de splénectomie.

En ce qui concerne les indications de la splénoportographie et de l'artériographie, ROSH (38) conseille l'attitude suivante : avant 10 ans, splénoportographie puis artériographie si doute sur la veine mésentérique supérieure. Après 10 ans, artériographie en premier lieu, car il existe des risques d'anévrismes de la rate.

. La cavographie, la phlébographie sus-hépatique et la phlébographie rénale gauche :

Les deux premières sont indispensables pour visualiser une thrombose sus-hépatique. C'est dans le but d'éliminer une telle lésion qu'elles doivent être pratiquées. En outre, la cavographie permet de juger de l'état de la veine cave inférieure dans l'éventualité d'une anastomose (21).

La phlébographie rénale gauche visualise la veine rénale gauche dont on mesurera le diamètre en vue d'une éventuelle anastomose splénorénale. Dans ce cas, on pratiquera un cliché d'urographie pendant l'élimination rénale afin de s'assurer du bon fonctionnement du rein droit et de la situation normale du rein gauche.

. L'iléoportographie :

Cet examen nécessite une laparotomie et le cathétérisme d'une veine iléale. Il est souvent pratiqué en début d'intervention surtout lorsque la région a été remaniée par des interventions antérieures. Il précise l'état des veines mésentérique

supérieure et porte, avant la réalisation de la dérivation porto-cave..

Au total, l'exploration radiologique vasculaire abdominale doit être complète (comme dans notre observation n° 3). Elle est pratiquée d'abord à titre diagnostique puisqu'elle permet de chiffrer la pression splénique et de localiser l'obstacle sur la circulation porte. Elle est pratiquée ensuite à titre thérapeutique puisqu'elle permet de déterminer l'anastomose porto-cave qui sera la plus efficace, en particulier par la mesure du calibre des veines splénique, mésentérique supérieure, rénale gauche. Il faut souligner le risque hémorragique au cours de la splénoportographie. On peut conclure sur la conduite à tenir suivante :

- Quand le calibre des artères le permet (au-dessus de 4 ans), on pratiquera d'abord une artériographie sélective. La splénoportographie ne sera réalisée que le matin de l'intervention (et l'on pratiquera alors une splénectomie s'il existe un hématome sous capsulaire ou un hémopéritoine).

- Au dessous de cet âge, la splénoportographie reste l'examen de choix.

III - TRAITEMENT DE CE TYPE D'HYPERTENSION PORTALE

Nous examinerons successivement les éléments du traitement préventif, puis du traitement curatif. Dans ce dernier cas, nous verrons quelles sont les différentes méthodes proposées, leurs indications respectives et leurs résultats.

A) LE TRAITEMENT PREVENTIF :

Le traitement préventif a pour but d'éviter l'apparition de la thrombose portale. Pour cela, on peut agir à 2 niveaux :

d'une part, restreindre les indications du cathétérisme veineux ombilical à leur strict minimum, d'autre part, diminuer les facteurs favorisant cette thrombose.

1) Restreindre les indications :

- Cette voie d'abord ne doit pas être choisie pour toute perfusion à administrer. En particulier, en ce qui concerne les solutions isotoniques, on s'efforcera d'utiliser une veine périphérique et non la veine ombilicale (51). Actuellement, on tend de plus en plus à réaliser des perfusions à contre courant par l'artère ombilicale.

- De même, dans les détresses respiratoires, la veine ombilicale ne sera cathétérisée que lorsque l'artère ombilicale est inutilisable et seulement dans ce cas là (11).

- En réanimation en salle de travail, cette technique peut être utilisée car elle est effectivement facile et rapide à mettre en place. Il faudra retirer le cathéter le plus tôt possible (32).

- L'exsanguinotransfusion reste une indication du cathétérisme veineux ombilical, mais à la condition de bien vérifier radiologiquement la position du cathéter.

- Enfin, dans l'étude du coeur droit au cours des cardiopathies cyanogènes, le cathétérisme veineux ombilical peut être indiqué.

Au total, il est absolument capital de considérer la veine ombilicale comme une voie de dernier recours : son indication ne se justifiera que dans les cas d'urgence ou encore lorsqu'une veine périphérique ou l'artère ombilicale sont inutilisables (24, 25, 28).

2) Diminuer les facteurs favorisants :

En ce qui concerne la durée du cathétérisme, nous avons vu qu'au delà de 48 heures, la thrombose est constante au moins microscopiquement (24, 25). Donc, pour les exsanguinotransfusions, il faut enlever le cathéter après chacune d'entre elles, même si

l'on est certain qu'une autre exsanguinotransfusion sera nécessaire. D'autre part, pour les alimentations parentérales, il faut rester au-dessous de cette limite de 48 heures et utiliser une veine périphérique dès que possible.

En ce qui concerne la position du cathéter, nous avons vu que la pointe devait dépasser le canal d'Arantius et se trouver dans le système cave. Nous rappellerons simplement ici que la longueur introduite n'est à notre avis pas un critère valable, mais par contre les contrôles radiologiques après la mise en place de la sonde et l'injection de 3 ml de produit de contraste nous paraissent satisfaisants. Il nous semble nécessaire de retirer le cathéter chaque fois que celui-ci n'est pas dans le canal d'Arantius ou dans le système cave. S'il existe des difficultés lors de l'insertion du cathéter, on choisira par exemple la voie fémorale (35).

Les injections hypertoniques sont agressives et il est difficile de les maintenir sur des veines de petit calibre. La veine ombilicale représente ici la meilleure voie, mais il ne faut pas ignorer le risque maximal de thrombose lorsque de telles injections sont faites dans le système porte.

Enfin, la lutte contre l'infection ombilicale est importante. Nous rappellerons que la meilleure conduite à tenir semble être une aseptie draconienne avant, pendant et après le cathétérisme, la culture du cathéter après ablation de celui-ci et une antibiothérapie après reconnaissance du germe.

Si une infection ombilicale est patente, la veine ombilicale ne sera utilisée en aucun cas.(35)

Au total, le cathéter doit être en bonne position (pointe dans la veine cave inférieure), rester en place le minimum de temps (de toute façon moins de 48 heures). C'est en observant ces conditions que le risque de thrombose peut être diminué.

B) LE TRAITEMENT CURATIF

Le traitement d'un accident hémorragique de l'hypertension portale est avant tout médical. Par ailleurs, les méthodes chirurgicales ont pour but d'éviter les récides hémorragiques : ce sont d'une part, la chirurgie directe des varices oesophagiennes et d'autre part, les interventions à visée pathogénique. Nous examinerons ensuite les indications et les résultats du traitement chirurgical.

1) Le traitement médical :

En raison de la gravité des hémorragies, une hospitalisation est toujours nécessaire pour la surveillance et les soins qui s'imposent. La thérapeutique se propose plusieurs buts(45) :

- Compenser la déperdition hémorragique par des transfusions en contrôlant la tension artérielle, l'hémogramme et l'hématocrite. Les transfusions ne seront pratiquées que devant une anémie sévère, surtout s'il existe des troubles de la crase sanguine (en relation avec l'hypersplénisme). Il faut éviter les transfusions rapides et massives qui entretiennent le saignement.

- Apporter des hémostatiques par voie générale. Ce sont des thérapeutiques adjuvantes, illusoires pour certains. Elles sont peu efficaces par voie buccale. Ce sont principalement le P. P. S. B. (Prothrombine, Proconvertine, facteur Stuart et facteur antihémophylique B), la vitamine K 1, l'acide epsilon aminocaproïque, les plaquettes, le fibrinogène.

- Prévenir les accidents hyperammoniémiques par l'aspiration gastrique, le lavement évacuateur, l'administration de néomycine per os et les perfusions d'Arginine.

- La persistance de l'hémorragie peut imposer la mise en place d'une sonde de BLAKEMORE à double ballonnet qui

sera dégonflée périodiquement pour éviter toute nécrose oesophagienne.

Au total, l'hémorragie digestive nécessite un traitement médical d'urgence. Dans le cas présent, l'hémorragie est généralement mieux supportée que dans le cas d'une cirrhose hépatique.

2) Le traitement chirurgical :

a) Les méthodes

* La chirurgie directe des varices oesophagiennes :

Elle a pour but la suppression des dilatations veineuses de la région cardiale et elle n'élève pas la pression portale (18).

- . La ligature des varices se fait par voie thoracique ou abdominale.

- . La transsection oesophagienne assure une déconnection azygoportale.

- . Les résections oesogastriques sont d'efficacité indaignable, mais elles comportent un risque d'oesophagite peptique (45).

- . La sclérose des varices sous endoscopie peut s'avérer également comme un moyen utile.

- . La résection segmentaire de l'oesophage (BOEREMA) avec anastomose mécanique par appareil à agraffes métalliques interrompt les afférents des varices oesophagiennes (48 bis).

* Les interventions à visée pathogénique :

Elles diminuent l'hypertension portale, soit en diminuant l'apport sanguin veineux (splénectomie), soit en réalisant une anstomose porto-systémique.

- . La splénectomie : elle diminue l'apport veineux de 20 à 40 %, supprime le risque d'hypersplénisme. Elle

peut constituer le premier temps d'une anastomose spléno-rénale. Elle doit être respectée s'il existe une circulation collatérale développée en direction des veines thoraciques.

. Les dérivations porto-systémiques

Elles ont pour but de détourner le sang du système porte vers le système cave par une anastomose de fort calibre et de gros débit. Il peut s'agir d'une anastomose tronculaire, radiculaire ou radicellaire.

L'anastomose portocave tronculaire est impossible dans le cas présent puisque la veine porte est thrombosée et donc inutilisable.

Les anastomoses radiculaires sont les principales interventions. Ce sont l'anastomose splénorénale et l'anastomose cavomésentérique.

L'anastomose splénorénale est la plus ancienne et la plus couramment pratiquée. Elle associe habituellement une splénectomie et une anastomose splénorénale terminolatérale. Elle permet d'agir simultanément sur les manifestations d'hypersplénisme et en particulier sur la thrombopénie qui aggrave les hémorragies.

L'anastomose cavomésentérique peut être pratiquée de plusieurs façons :

- L'anastomose latéro-latérale est de technique très difficile.

- L'anastomose terminolatérale (MARION 1953) par retournement de la veine cave inférieure dans la mésentérique supérieure :

Au cours de cette intervention, la longueur disponible de veine cave est juste suffisante. AUVERT (17, 6) a imaginé un artifice permettant de gagner 3 ou 4 cm. Il propose de sectionner non pas la veine cave inférieure à sa bifurcation, mais la veine iliaque primitive droite juste au-dessus de la veine ilio-lombaire. La veine iliaque primitive gauche est sectionnée au ras de la bifurcation. Il s'agit alors d'une anastomose ilio-mésentérique terminolatérale.

Le calibre de la veine iliaque est inférieur à celui de la veine cave inférieure, mais il reste bien compatible avec une anastomose.

Dans ce type de dérivation, la circulation de retour des membres inférieurs se rétablit très bien chez l'enfant, ce qui n'est pas toujours le cas chez l'adulte.

Les anastomoses radiculaires ont pour but de développer de nouvelles anastomoses spontanées. On peut citer parmi elles la transposition de la rate dans le foie (MARION) ou surtout dans le thorax. Il faut bien admettre que les voies de dérivation sont faibles et d'une efficacité tout à fait relative.

b) Les indications

Le problème de l'indication est double : d'une part, l'indication de l'acte chirurgical et d'autre part le choix de l'intervention

* Indication de l'acte chirurgical :

Il faut en premier lieu remarquer que l'évolution spontanée de l'hypertension portale pré-hépatique chez des enfants ayant déjà saigné est le plus souvent défavorable. Les hémorragies se répètent et la mort survient le plus souvent au cours de l'une d'elles. La durée de survie est très difficile à apprécier car il s'agit fréquemment d'enfants qui ne sont pas suivis (44).

L'âge de l'enfant :

Une bonne anastomose nécessite un réseau veineux en bon état et de calibre supérieur à 10 mm (5).

L'anastomose splénorénale avant 7 ans est, soit très difficile (49), soit considérée comme impossible (6, 16).

Avant 3 ou 4 ans, le risque de thrombose de l'anastomose est majorée par le faible calibre vasculaire (18).

Il faut noter que dans notre observation n° 3 une anastomose ilio-mésentérique (Dr SAUBIER) a été réalisée à l'âge de 2 ans 7 mois, avec un excellent résultat.

La survenue des hémorragies :

L'indication chirurgicale doit être posée dès la première hémorragie digestive.

En ce qui concerne une dérivation prophylactique réalisée avant la survenue d'hémorragies chez des enfants présentant des signes évidents d'hypertension portale avec en particulier des varices oesophagiennes, certains (21) pensent que cette attitude est logique car l'intégrité hépatique minimise le risque opératoire. D'autres (5) préfèrent attendre le premier accident.

Il semble que la fréquence des hémorragies dépende du chiffre de la pression intra-splénique : une chance sur 5 de faire une hémorragie si la pression est inférieure à 25 cm d'eau, une chance sur 2 si elle est supérieure à 25 (40).

Dans l'observation n° 2, l'enfant a été opéré après la première hémorragie digestive. Dans l'observation n° 3, l'enfant était trop jeune lors de la première hémorragie (13 mois) et il a été opéré après le 2ème accident (à 2 ans 7 mois).

Au total, l'indication opératoire sera posée après la première hémorragie digestive, si l'âge de l'enfant permet de réaliser une anastomose d'un calibre suffisant.

* Le choix du type de l'intervention :

L'unanimité est loin d'être réalisée dans le choix de l'intervention dans les blocs pré-hépatiques.

La chirurgie directe des varices oesophagiennes :

Elle ne supprime pas la cause de l'hypertension portale. Elle est indiquée, soit dans l'attente de pouvoir réaliser une anastomose efficace (16, 18, 43), soit en cas d'échec de l'anastomose (44), soit plus rarement en urgence en cas de rupture de varices.

Ses indications seront bien pesées car la mortalité post-opératoire et les récidives hémorragiques sont fréquentes (34, 43, 44, 49).

Parmi les différentes interventions l'oesogastrectomie polaire supérieure paraît être la meilleure (16, 21).

Les interventions à visée pathogénique :

La splénectomie isolée paraît insuffisante et d'autre part, elle limite les possibilités radiologiques et surtout chirurgicales ultérieures : en effet, elle favorise l'extension de la thrombose et peut rendre impossible une anastomose splénorénale ou cavomésentérique (45).

Elle doit être à notre avis abandonnée en tant que traitement de ce type d'hypertension.

La transposition thoracique de la rate ne décharge pas toujours définitivement les varices. Elle reste indiquée avec l'oesogastrectomie polaire supérieure en cas d'échec des anastomoses.

L'anastomose portocave peut être splénorénale d'une part, cavo ou iliomésentérique d'autre part.

Ce sont les méthodes les plus utilisées actuellement puisqu'elles assurent une diminution importante et permanente de la pression portale. Elles sont indiquées chaque fois qu'il existe une thrombose isolée de la veine porte.

Le choix entre ces 2 interventions dépend essentiellement de l'état des vaisseaux et de leur calibre. Il est donc indispensable de disposer de documents radiologiques permettant d'en juger. Pour qu'une anastomose splénorénale soit possible, il faut que la veine rénale existe (plébographie rénale gauche) et que la veine splénique ne soit pas thrombosée (splénoportographie) (4). Pour une anastomose cavomésentérique, il faut vérifier la veine cave inférieure (cavographie) et la veine mésentérique supérieure (artériographie sélective).

Le calibre des veines splénique et mésentérique supérieure sera mesuré à partir des documents radiographiques. Le diamètre doit être supérieur à 8 mm pour que l'anastomose soit techniquement réalisable (4, 6, 49).

Cependant, les progrès continuels en chirurgie microvasculaire permettent de réaliser des anastomoses sur des vaisseaux de calibre de 6 à 2 mm (7 bis). L'aggrandissement du diamètre vasculaire dans la période post opératoire permet d'atteindre un débit suffisant.

Les récidives hémorragiques s'observent plus fréquemment après une anastomose splénorénale qu'après une anastomose cavo-mésentérique (21, 31, 49) et ceci doit également intervenir dans le choix de l'intervention.

Au total, on peut dire que :

- une exploration vasculaire abdominale complète est nécessaire afin de porter d'emblée la meilleure indication. Cette étude conduit souvent au choix de l'anastomose cavo-mésentérique, même chez des enfants ayant déjà subi plusieurs interventions sans succès (5). Un bilan radiologique particulièrement complet a été réalisé pour notre 3ème enfant.

- Quand le calibre est supérieur à 10 mm, on peut choisir l'anastomose splénorénale ou cavo-mésentérique ou ilio-mésentérique. Dans notre observation n° 2, une anastomose cavo-mésentérique a été réalisée avec succès à l'âge de 12 ans.

- Quand le calibre est inférieur à 10 mm, donc pour des enfants au-dessous de 7 ans, l'anastomose iliomésentérique ou cavomésentérique est le procédé de choix. Il faut s'en assurer en pratiquant une iléoportographie per opératoire (5). Dans notre observation n° 3, une anastomose iliomésentérique a été réalisée avec succès à l'âge de 2 ans et 7 mois.

- Au-dessous de 6 mm, c'est le domaine de la microchirurgie.

C) LES RESULTATS

Nous envisagerons les critères de guérison, puis nous tenterons d'examiner les causes d'échec.

1) Les critères de guérison :

D'une façon générale, on peut affirmer que l'anastomose splénorénale donne de moins bons résultats que l'anastomose cavomésentérique :

- En ce qui concerne l'anastomose splénorénale :
57 % de guérisons dans une série de 14 cas (4), 71 % dans une série de 73 cas (6).

- En ce qui concerne l'anastomose cavo ou ilio-mésentérique :

7 guérisons sur 8 cas de MARION (31), 81 % de guérison sur 26 cas de VOORHEES, 71 % sur 45 cas d'AUVERT (6). Dans cette dernière statistique, il faut souligner le fait que 20 enfants étaient âgés de moins de 7 ans et que donc, une splénorénale était impossible.

Les critères de guérison sont simples d'après les données d'AUVERT dans une série de 46 anastomoses cavomésentériques (5, 7).

a) Les critères opératoires :

Lors de l'intervention, on peut déjà émettre un pronostic favorable si le réseau veineux est de bonne qualité, si le calibre vasculaire est suffisant, si la chute de la pression portale est importante (en fin d'intervention, la pression portale doit se situer autour de 20 cm d'eau).

b) Les critères cliniques :

Une hémorragie digestive post-opératoire précoce est de très mauvais pronostic. Parfois, cependant, elle peut s'expliquer par l'érosion d'une varice par une sonde gastrique.

De toute façon, en l'absence d'une telle cause, une hémorragie post-opératoire (précoce ou lointaine) signe l'oblitération de l'anastomose.

AUVERT considère qu'un enfant ne présentant pas de récurrence pendant 5 ans est guéri définitivement.

Le 2ème critère clinique de guérison est la diminution de la splénomégalie et de la circulation collatérale.

Ces 2 signes ont été constatés pour nos deux enfants opérés.

c) Les critères radioendoscopiques :

Ce sont les plus fidèles et ils permettent de faire un pronostic très sérieux au 3ème mois postopératoire.

Le transit oesogastrique est le moyen de contrôle habituel. L'endoscopie, qui donne des résultats supérieurs, peut, à notre avis, remplacer le transit comme ce fut le cas dans notre observation n° 3. Dans la littérature, les contrôles sont faits avec le transit baryté le plus souvent.

La disparition des varices constatée avant le 3ème mois post-opératoire permet d'affirmer une guérison quasi définitive. Elle dispense d'un contrôle phlébographique car les résultats sont toujours concordants (7).

La persistance des varices au-delà du 3ème mois correspond à une oblitération de l'anastomose ou à une anastomose de débit insuffisant. Cette constatation impose par contre un contrôle angiographique (splénoportographie s'il s'agit d'une anastomose cavomésentérique ou iléoportographie après laparotomie, s'il s'agit d'une splénorénale). La perméabilité et le diamètre de l'anastomose seront appréciés en même temps que la persistance ou non de la circulation collatérale.

Au total, l'efficacité d'une anastomose sera jugée sur les éléments suivants : chute importante de la pression portale lors de l'intervention, disparition des hémorragies digestives et diminution du volume de la rate, disparition des varices oesopha-

-giennes sur les clichés radiographiques ou en endoscopie dans un délai de 3 mois.

2) Les échecs :

Ils sont reconnus par l'absence d'un ou plusieurs critères de guérison.

Pour la plupart des auteurs (4, 6, 50), ils sont dus le plus souvent à une erreur d'indication : calibre trop petit de la veine splénique ou de la veine mésentérique supérieure, veine cave inférieure trop courte, veine mésentérique supérieure thrombosée.

En cas d'échec d'une anastomose splénorénale ou d'une splénectomie isolée, on doit tenter une anastomose cavomésentérique (7). En cas d'échec ou d'impossibilité de toute anastomose il faut faire appel à la chirurgie directe des varices.

En conclusion sur le traitement de cette hypertension portale, on peut dire :

le traitement de l'accident hémorragique est avant tout médical et que,

le traitement chirurgical de choix est l'anastomose splénorénale ou iliomésentérique.

CONCLUSIONS

Nous rapportons trois observations personnelles d'hypertension portale préhépatique survenue chez des enfants, secondairement à une thrombose. Celle-ci était due au cathétérisme de la veine ombilicale en période néonatale.

Cet accident est rare. C'est aussi l'un des plus graves.

De nos 3 observations et de 11 observations de la littérature que l'on peut analyser, on peut conclure que :

- des précautions d'asepsie importantes doivent être prises lors de la mise en place du cathéter.

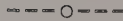
- La bonne position de celui-ci doit être vérifiée radiologiquement dans tous les cas : l'idéal est lorsque la pointe se trouve dans la veine cave inférieure.

- Les manifestations cliniques de l'hypertension portale se résument à des hémorragies digestives et une splénomégalie qui apparaissent dans les 3 premières années de la vie.

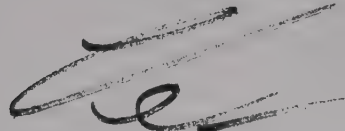
- Un bilan angiographique soigneux doit précéder l'acte chirurgical pour localiser l'obstacle portal (splénoportographie) et choisir la meilleure anastomose (artériographie du tronc coeliaque et de la mésentérique supérieure, cavographie, phléboportographie rénale gauche et sus hépatique).

- L'indication chirurgicale doit être posée après le premier accident hémorragique, parfois après le 2ème si l'enfant est trop jeune pour qu'une anastomose de calibre suffisant soit réalisable. Avant l'âge de 7 ans, l'anastomose iliomésentérique terminolatérale est le procédé de choix. Celle-ci a été réalisé à l'âge de 2 ans 7 mois chez un de nos enfants opérés, avec un excellent résultat après 15 mois d'évolution. Dans ce cas, l'endoscopie s'est montrée un moyen valable de contrôler l'efficacité de l'anastomose ; La disparition des varices va en effet de paire avec la perméabilité du Shunt.

- Au total, le cathétérisme veineux ombilical sera réservé à l'exsanguinotransfusion et à la réanimation en salle de travail. Des autres indications, nous ne retiendrons que l'alimentation parentérale, uniquement dans les cas où aucune veine périphérique n'est accessible ; Le maintien de cette voie n'excèdera jamais 48 heures.



Le Président de la Thèse



Professeur FRANÇOIS R.

Vu et Permis d'Imprimer
LYON, le

Le Président de l'Université
~~Président du Comité de Coordination~~
~~des Etudes Médicales.~~
Pour le Président
Le 1er Vice Président

le Directeur l'Unité ALEXIS CARREL



Professeur C. GIRON.

~~XXXXXXXXXX~~ E. ELBAZ



BIBLIOGRAPHIE

1-ABLOW R.C., EFFMAN E.L.

Hepatic calcifications associated with umbilical vein catheterization in new born infant.

Amer. J. Roentgenol. 1972, 114, 380-385

2-ATKINSON M., SHERLOCK S.

Intrasplenic pressure as an index of portal venous pressure.

Lancet 1954, 1, 1325-1327

3-AUVERT J.

Hypertension portale par blocage extrahépatique.

Rev. Prat. 1961, 11, 2, 173-183

4-AUVERT J., CELERS-BOURILLON J.

Résultats éloignés de 14 anastomoses splénorénales pour hypertension portale avec foie sain chez l'enfant (syndrome de Banti).

Arch. Fr. Ped. XII, 6, 589-602

5-AUVERT J., FARGE Cl.

Hypertension portale de l'enfant. Dans une série de 123 cas, étude des cas difficiles ayant nécessité plusieurs interventions. Intérêt de l'anastomose cavo-mésentérique.

Ann. Chir. 1963, 17, 5-6, 281-311

6-AUVERT J., FARGE Cl., WEISGERBER G.

Traitement de l'hypertension portale de l'enfant par implantation de l'axe cavo-iliaque retourné dans la veine mésentérique supérieure. 45 dossiers.

Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc. 1973, 12, 2, 165-173

7-AUVERT J., WEISGERBER G.

Etude phlébographique et controle de perméabilité des dérivations cavo-mésentériques pour hyoertension portale.

Ann. Chir. 1975, 29, 8, 701-706

7bis-BISMUTH H., FRANCO D.

Portal diversion for portal hypertension in early childhood.

Ann. Surg. 1976, 183, 4, 439-446

8-BRICK I.B.

Esophagoscopy by and for internist : review of results in thousand patients.

Amer. J. Med. Sc. 1961, 241, 289-295

9-BRICK I.B., PALMER E.D.

Incidence and diagnosis of esophageal varices in cirrhosis of the liver. An esophagosopic study.

Gastroenterology 1953, 25, 378-384

10-CONN H.O., MITCHELL J.R., BRODOFF M.G.

A comparison of radiologic and esophagosopic diagnosis of esophageal varices.

New Engl. J. Med. 1961, 265, 160-164

11-COUCHARD M.

Cathétérisme ombilical, technique, indications, résultats.

Arch. Fr. Ped. 1970, 27, 895-904

12-DUNN P.

Localization of the umbilical catheter by post-mortem measurement.

Arch. Dis. Child. 1966, 41, 69

13-EGAN E.A., EITZMAN D.V.

Umbilical vessel catheterization.

Amer. J. Dis. Child. 1971, 121, 213

14-ERKAN V., BLANKENSHIP W., STAHLMAN M.T.

Vanderbilt Univ. School of Med., Nashville, Tenn.

The complications of chronical umbilical vessel catheterization.
Ped. Res. 1968, 2, 317

15-EVANS R.C., LAURENCE K.M.

Use of umbilical vein for tranfusion in newborn infant.

Lancet 1963, 1, 722

16-FAGUER P., SAUBIER E.C., BRETTE R.

Les obstructions portales (à propos de 50 observations).

Lyon Médical 1974, 231, 8, 687-697

17-FARGE Cl., AUVERT J.

L'anastomose ilio-mésentérique, procédé améliorant l'anastomose
cavo-mésentérique pour hypertension portale.

Presse Med. 1962, 70, 47, 2217-2218

18-GHISOLFI J., VAYSSE P.

Hypertension portale de l'enfant.

Rev. Med. Toulouse 1976, XII, 907-925

19-GUNTZ M.

La splénoportographie dans les syndrômes d'hypertension
portale.

Rev. Prat. 1961, XI, 2, 135-144

20-HSIA D., GELLIS S.S.

Portal hypertension in infants and children.

Amer. J. Dis. Child. 1965, 90, 290

21-IMLER M., BOCKEL R.

L'hypertension portale.

Rev. Med. 1970, 17, 27 Avril

22-KITTERMAN J.A., PHIBBS R.H., TOOLEY W.H.

Catheterization of umbilical vessels in newborn infants.

Ped. Clin. N. Amer. 1970, 17, 4

23-KROOK H.

Circulatory study in liver disease.

Acta Med. Scand. 1956, 156, suppl.318, 1-160

24-LARROCHE J.C.

Umbilical catheterization : its complications.

Biol. Neonate 1970, 16, 101

25-LARROCHE avec coll. technique de BENNOUN M. et KORN G.

Mémoires originaux. Incidents et accidents au cours du cathétérisme ombilical artériel et veineux.

Arch. Fr. Ped. 1969, 26, 1065-1078

26-LEGER L., BENHAMOU J.P., COLIN A., LEMAIGRE G.

Cavernome portal. Etude clinique à propos de 22 cas personnels.

Arch. Mal. App. Dig. 1962, 51, 1098-1119

27-LEGER L., PREMONT M., ALPEROVITCH

Ruptures spléniques après splénoportographie. Etude d'une série personnelle de 2000 examens.

J. Chir. 1964, 87, 107-121

28-LEVY J.M., STOLL C., AMAR U., TONGIO J., GRUMBACH Y., BOUAZIZ M.

Thrombose de la veine porte chez 3 enfants, rôle étiologique de la perfusion veineuse ombilicale prolongée à la période néonatale.

Ann. Ped. 1974, 21, 2, 161-164

29-LINDE L.M., HIGASHINO S.M., BERMAN G., SAPIN S.O., EMMANOUILIDES G.C.

Umbilical vessel cardiac catheterization and angiocardiology.

Circulation 1966, 34, 984

30-LIPSITZ P.J., CORNET J.M.

Blood cultures from umbilical vein in newborn infants.

PEdiatrics 1960, 26, 657

31-MARION P., BOUCHET A., YON M.

Dérivation mésentérico-cave. Technique de l'anastomose latéro-terminale de la veine mésentérique supérieure et de la veine cave inférieure.

Ann. Chir. 1960, 14, 9-10, 581-598

32-MESSER J.

Intérêt de certaines voies d'abord chez le nouveau-né.

Rev. Fr. Gyneco. 1972, 67, 45

33-MONNET P., SALLE B., DUQUESNEL J., ANDRE, RICHARD Ph.

Thrombose portale constatée chez un nourrisson en suite d'exsanguinotransfusion néonatale.

Pédiatrie 1971, 26, 4, 409-413

34-O'DONNELL B., MALONEY M.A.

Development and course of extra-hepatic portal hypertension in children.

Lancet 1968, I, 789-791

35-OSKI F., ALLEN D., DIAMOND K.

Portal hypertension, a complication of umbilical catheterization.

Pediatrics 1963, 31, 297

36-PANKE W.F., BRADLEY E.G., MORENO A.H., RUZICKA F.F., ROUSSELOT L.M.

Technique, hazards and usefulness of percutaneous splenic portography.

J.A.M.A. 1959, 169, 1032-1037

37-POUILLAUDE J.M., BETEND B., FLORET D., CHAPPUIS J.P.

Apports de la radiologie vasculaire dans le diagnostic et le traitement chirurgical des hypertensions portales de l'enfant.

Réunion des pédiatres du sud de la France, Grenoble,
28-29 novembre 1975

38-ROSH J., DOTTER C.T.

Extra-hepatic portal obstruction in childhood and its angiographic diagnosis.

Amer. J. Roentgenol. 1971, 112, 143

39-SARRUT, ALAIN J., ALISON F.

Complications précoces de la perfusion de la veine ombilicale chez le prématuré.

Arch. Fr. Ped. 1969, 26, 651

40-SAUBIER E.C., BRAULT J.A.

Résultats éloignés de 25 anastomoses splénorénales pour hypertension portale.

Lyon Medical 1972, 227, 6, 517-524

41-SCOTT J.

Iatrogenic lesions in babies following umbilical vein catheterization.

Arch. Dis. Child. 1965, 40, 426

42-SHALDON S., SHERLOCK J.

Obstruction to the extra-hépatie portal circulation in childhood.

Lancet 1962, 1, 63

43-SHERLOCK S., SHALDON S., WALKER R.M., TIZARD J.P.M.

Portal hypertension in childhood.

Proc. Roy. Soc. Med. 1962, 55, 767

44-SHUMAKER H.B.Jr, KING H.

Splenic studies : II. Portal hypertension in children associated with gastro-esophageal hemorrhage.

A.M.A. Arch. Surg. 1952, 65, 499

45-SPAY G.

Bases étiopathogéniques et techniques du traitement chirurgical de l'hypertension portale.

Cahiers Med. Lyonnais 1969, 45, 21, 2211-2227

46-TABER P., LACKEY D.A., MIKITY V.

Roentgenographic finding of complications with neonatal umbilical vascular catheterization.

Amer. J. Roentgenol. 1973, 118, 49

47-TIZARD J.

Portal hypertension following exchange transfusion through the umbilical vein.

Proc. Roy. Soc. Med. 1962, 55, 772

48-TURNER M.D., SHERLOCK S., STEINER R.E.

Splenic venography and intrasplenic pressure measurement in the clinical investigation of the portal venous system.

Amer. J. Med. 1957, 23, 846-859

48bis-VANKEMMEL M.

La résection anastomose de l'oesophage sus-cardial à l'appareil PKS 25 ou SPTU 26 pour rupture de varices oesophagiennes.

Ann. Chir. 1976, 30, 3, 187-192

49-VOORHEES A.B.Jr and al.

Portal hypertension in children. 98 cases.

Surgery 1965, 58, 540

50-VOORHEES A.B., BLAKEMORE A.H.

Clinical experience with the superior mesenteric vein - inferior vena cava shunt in the treatment of portal hypertension.

Surgery 1962, 51, 1, 35-41

51-WIGGER H.B., BRANSILVER B.R., BLANC W.A.

Thrombose due to catheterization in infants and children.

J. Pediatr. 1970, vol 76, n°1

52-WITZ J.P., LEVY J.M., VIVILLE Ch., SCHWINGT E.

Les cavernomes portaux chez l'enfant. A propos de 2 observations.

Soc. Fr. Ped. , Réunion de Strasbourg du 13 octobre 1962.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
OBSERVATIONS	
-Personelles	2
-De la littérature.	15
COMMENTAIRES	
-Généralités	
.Rappel anatomique.	19
.Rappel sur la technique.	19
.Rappel sur les indications	20
-Incidents et accidents	
.Complications rares.	21
.Thrombose et hypertension portale.	25
-Traitement de ce type d'hypertension	
.Préventif	42
.Curatif	45
CONCLUSIONS	56
BIBLIOGRAPHIE	58



